KLINIK UND BEHANDLUNG DES OSTIUM SECUNDUM-DEFEKTES

Waltraud Ernst

München

1968

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität München
Direktor: Prof. Dr.Dr.h.c. R.Zenker

KLINIK UND BEHANDLUNG DES OSTIUM SECUNDUM - DEFEKTES

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Waltraud Ernst
aus
Braunsbach

München 1968

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der Universität München.

UNIV. LEIDEN BIBL.

Berichterstatter:	Priv.Doz. Dr. F.Sebening
Mitberichterstatter:	Prof.Dr.Dr.h.c. R.Zenker
Dekan:	Prof. Dr. F. Holle

Tag der mündlichen Prüfung: 9.1.1968

Fotodruck: Mikrokopie GmbH, 8 München 22, Bruderstraße 9

Für die Überlassung des Themas zur vorliegenden Arbeit möchte ich Herrn Priv.Doz. Dr. Fritz Sebening meinen herzlichsten Dank sagen. Seine wertvollen Anregungen und freundlichen Bemühungen waren mir eine große Hilfe.

Herrn Dr.med. Rudolf Thurmayr, durch dessen fachmännische Anleitung die Aufstellung unserer Statistik möglich war, möchte ich für die mühevolle und sorgsame Betreuung bestens danken.

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

	Seite
EINLEITUNG	1
GESCHICHTE	2
EMBRYOLOGIE	2
I. Normale Septenbildung	3
II. Entstehungsweise von Vorhofseptumdefekten	6
ANATOMISCHE EINTEILUNG DER VORHOFSEPTUMDEFEKTE	8
I. Allgemeine Einteilung	8
II. Einteilung der Sekundumdefekte	10
MISSBILDUNGSKOMBINATIONEN	13
HÄUFIGKEIT	15
HÄMODYNAMIK	15
DIAGNOSE	20
DIFFERENTIALDIAGNOSE	28
VERLAUF UND PROGNOSE OHNE CHIRURGISCHE BEHANDLUNG	30
CHIRURGISCHE BEHANDLUNG DES VORHOFSEPTUMDEFEKTES	31
I. Operationsindikationen und -kontraindikationen	31
II. Präoperative Therapie	34
III. Operationsmethoden	35
1. Geschlossene Methoden	35
2. Offene Methoden	37
a. Hypothermie	37
b. Extrakorporaler Kreislauf	40
IV. Auswirkungen der Operation	42
EIGENE ERGEBNISSE	46
I. Patientengut und Methodik bei der statistischen Erfassung	46
II. Operationsmethodik	47
1. Allgemeines Vorgehen	47
2. Vorgehen bei Sonderfällen	49

Seite

a. Defektverschluß mit Patch 49
b. Fälle mit kleinem linken Ventrikel 50
c. Fälle mit Persistenz einer linken oberen Hohlvene 51
d. Fälle mit pulmonaler Hypertonie 52

III. Statistische Daten bei 174 Patienten 62

IV. Besprechung der Todesfälle 70

DISKUSSION 73

I. Häufigkeit 73

II. Geschlechtsdisposition 74

III. Operationsmethoden 75
1. Hypothermie und extrakorporaler Kreislauf 75
2. Nahttechniken 76

IV. Günstigstes Operationsalter 79

V. Operationsrisiko 80
1. Mortalität 80
2. Todesursachen 83
3. Postoperative Komplikationen 84

VI. Operationsergebnisse 90

ZUSAMMENFASSUNG 92

LITERATURVERZEICHNIS 95

LEBENSLAUF

E I N L E I T U N G

Die moderne Cardiologie beginnt mit der Erfindung der Herzsondierung durch FORSSMAN (46), 1930, und ihrer klinischen Anwendung durch RICHARDS und COURNAND (30), 1940.
Nach der Entwicklung dieser technischen Hilfsmittel wurde das Interesse an der Diagnostik besonders der angeborenen Herzfehler geweckt.

Die genaue Diagnosestellung bildete aber auch die Voraussetzung für eine operative Korrektur.

Zunächst bestand nur die Möglichkeit, Herzfehler "blind", d.h. ohne Eröffnung des Herzens, zu korrigieren.

Die Einführung des kurzfristigen hypothermischen Kreislaufstillstandes 1950 durch BIGELOW (13) und der Ausschaltung von Herz und Lungen durch eine Herz-Lungen-Maschine (erste Versuche stammten von DENNIS, SPRENG, NELSON, KARLSON, THOMAS, ELDER und VARCO, 1951, (32)) brachten die Voraussetzungen für eine gezielte chirurgische Behandlung der Herzfehler. Beide Techniken ermöglichten es, am geöffneten, blutleeren Herzen unter Sicht des Auges zu operieren. Seitdem werden unter weiterer Verbesserung der Methoden und mit zunehmendem Erfolg Herzfehler operativ angegangen.

In den weitaus meisten Fällen kann durch die rechtzeitige Operation eine vollständige Heilung oder wesentliche Besserung der Herzfehlerkranken erzielt werden.

Die vorliegende Arbeit befaßt sich mit einem der häufigsten angeborenen Herzfehler, dem Atriumseptumdefekt (ASD), und seiner chirurgischen Behandlung, die den Verschluß des Defektes zum Ziele hat.

Im ersten Teil der Arbeit wird auf die Embryologie, Anatomie, Klinik und die Möglichkeiten der chirurgischen Behandlung des Atriumseptumdefektes eingegangen.

Der zweite Teil berichtet über 260 Patienten, bei denen zwischen 1958 und 1966 an der Chirurgischen Universitätsklinik in München ein Atriumseptumdefekt als isolierter Fehler operativ verschlossen wurde.

G E S C H I C H T E

Erste Hinweise auf das Vorkommen von Öffnungen im Herzseptum - 1565 durch BOTALLUS (19) und 1630 durch GASSENDI (49) - waren so verfrüht, daß sie nicht weiterverbreitet wurden (51). BOTALLUS und GASSENDI nahmen an, daß es sich bei diesen Defekten um ein Persistieren vorübergehender Öffnungen handle.

Die erste systematische Beschreibung von Herzmißbildungen, darunter von Defekten im Vorhofseptum, wurde von ROKITANSKIJ (80) in seinem "Lehrbuch der pathologischen Anatomie" im Jahre 1856 gegeben. Genauere Ausführungen und neue Erkenntnisse finden sich in seinem umfangreichen Werk "Die Defekte der Scheidewände des Herzens" (1875), in dem er 8 Arten von Vorhofseptumdefekten unterscheidet.

Nach ROKITANSKIJ bringt die Literatur viele Einzelbeschreibungen von Defekten außergewöhnlicher Lokalisation oder Größe sowie Berichte über häufiger vorkommende Kombinationen mit anderen Mißbildungen.

Die Kombination eines Vorhofseptumdefektes mit Mitralstenose wurde bereits 1915 von ABBOT (1) an Hand zweier Fälle ausführlich beschrieben, von LUTEMBACHER (69) dann 1916 und 1936 als einheitliches Krankheitsbild zusammengefaßt.

Hochsitzende Vorhofseptumdefekte mit Fehlmündung der Lungenvenen ins rechte Atrium wurden erstmals 1887 von HEPBURN (54) beschrieben.

E M B R Y O L O G I E

Die heutige Anschauung über die Embryologie des Herzens entstammt neben theoretischen Erwägungen tierexperimentellen Studien und eingehenden pathologischen Untersuchungen am Menschen. GOULD (51), GOERTTLER (50), sowie BARGMANN und DOERR (5) haben dieses Wissen übersichtlich und umfassend dargestellt.

I, NORMALE SEPTENBILDUNG

Ausgangsmaterial für die Bildung der Herzsepten sind Myokard und Endokard. Die Herzanlage stellt im Stadium ihrer größten relativen Länge ein schlauchförmiges Gebilde dar, dessen endotheliales Innenrohr durch eine plastisch-gelatinöse Masse vom Myokardschlauch getrennt ist.

Diese verformbare Masse liefert das Material für die endokardialen Innenstrukturen, indem sie an bestimmten Stellen angehäuft und später organisiert wird.

Die Septenbildung im Herzinnern läuft parallel mit der äußeren Umlagerung der Herzanlage ab.

Die Krümmungen des Myokardschlauchs kommen durch asymmetrische Wachstumstendenzen zustande (50). Schnell wachsende Bezirke rücken an die Außenseite der Herzanlage, langsamer wachsende an die Innenseite. Letztere ragen dann als Septen in die Herzhöhlen, und zwar umso tiefer, je schneller die benachbarten Partien wachsen.

Durch die Krümmungen der Herzanlage erhalten die Blutströme eine bestimmte Richtung. Die Strombetten ändern sich kontinuierlich mit dem Formwandel der Herzanlage. Dabei wird das Endokard modelliert, indem sich plastisches Material jeweils dort ansammelt, wo es keinem einseitigen Druck ausgesetzt ist. BARTHEL (8) bezeichnete diese Stellen als "Totwasserzonen".

Etwa in der Mitte der 4. Entwicklungswoche (Keimlänge 2-5 mm) liegt die Herzanlage als bajonettförmig gekrümmter Schlauch vor. An der Innenseite der Schlauchkrümmung beginnen sich bereits sogenannte Endokardkissen anzusammeln. Es handelt sich dabei um lokale Verdickungen aus verformbarem Material in den Wänden des Atrioventrikularkanals. Solche Wülste bilden sich zunächst an der Ohrkanalenge (am Übergang vom Vorhof zur Kammer) und Ventrikulobulbarenge (am Übergang von der Kammer zum Bulbus), dann an der Kammerkonkavität (Übergang Proampulle-Metampulle) und schließlich an der Bulbus-Trunkus-Grenz

und Sinus-Vorhof-Grenze.

Durch Größenzunahme und die nun einsetzende Konvergenzbewegung der Herzostien (Mitte der 4. bis Ende der 5. Embryonalwoche) nähern sich die Wülste einander zunehmend, um schließlich (etwa in der 6. Embryonalwoche) miteinander zu verschmelzen. Dadurch teilen sie den Atrioventrikularkanal in Kammer- und Vorhofteil.

Die Septenbildung beginnt, wenn Ohrkanalostium und Bulboventrikularostium auf selber Höhe und hintereinander liegen. Zu dieser Zeit sind Ein- und Ausstromteil des Herzens in derselben Ebene gelegen.

Im Bulbusteil wird das Septum durch Vereinigung der Querwülste an der Bulboventriculargrenze mit den distalen Bulbuswülsten gebildet.

Daneben entstehen zwischen Bulboventriculargrenze und distaler Bulbusenge schräg wendelförmig verlaufende Längsleisten. Diese haben am Herzausgang Anschluß an den als frontale Scheidewand angelegten aorto-pulmonalen Teilungssporn; kammerwärts kommunizieren sie mit dem Rist des - ebenfalls frontal angelegten - Kammerseptums. Der schräg-wendelige Verlauf des Systems ergibt eine Schwenkung um 180° und ist verursacht durch die einander spiralig umschlingenden Stromfäden des aortalen und pulmonalen Blutes.

Die von beiden Seiten lumenwärts prominierenden Gebilde vereinigen sich vom venösen Herzeingang zum arteriellen Herzausgang zu einer einheitlichen Trennwand. Somit ist auch die anatomische Teilung des Organs als Abschluß einer bereits funktionell verwirklichten Parallel-und Austauschschaltung der Kreisläufe realisiert (5).

Die Bildung des Vorhofseptums beginnt etwa am 24. Embryonaltag (Keimlänge 4 mm) und ist gegen Ende der sechsten Embryonalwoche (Keimlänge 9 mm) abgeschlossen.

Das Septum primum bildet sich zwischen dem 24. und 26. Tag als eine sichelförmige Leiste an der hinteren, oberen Zirkumferenz des Vorhofs und strahlt von kranial in die Ohrkanalendocardkissen ein.

Dadurch wird die primär vorhandene interatriale Öffnung, das Foramen primum, nach und nach verschlossen.

Gleichzeitig mit dem Tieferwachsen des Septum primum bildet sich aber (etwa Ende der 5. Embryonalwoche) im dorsalen Teil des Septum primum eine Dehiszenz: das Foramen (ovale) secundum.

Gegen Ende der 5. und Anfang der 6. Woche entsteht rechts vom Septum primum eine zweite sichelförmige Falte, die das Foramen secundum in seinem oberen und vorderen Teil einschnürt: das Septum secundum. Es ist kulissenartig gegen das Septum primum nach rechts versetzt. Zwischen beiden bleibt das Foramen (ovale) secundum = definitivum von Mitte bis Ende des 2. Monats bis zur Geburt als kurzer, schräger Kanal offen, der von rechts hinten nach links vorne verläuft und dem Blut aus der unteren Hohlvene bis zur Geburt eine direkte Passage zum linken Vorhof und zur Aorta erlaubt.

Über dem Foramen secundum liegt als bedeckende Membran die - vom Septum primum stammende - Valvula foraminis ovalis, eine "Einwegsklappe", die nur von rechts zu öffnen ist. In der Fötalzeit wird die Klappe durch den von der unteren Hohlvene kommenden Blutstrom dauernd offengehalten. Nach dem ersten Atemzug bei der Geburt steigt aber - durch den verstärkt einsetzenden Blutrückfluß aus den Lungen - der Druck im linken Vorhof rasch an und übersteigt den des rechten. Dadurch werden die beiden Kulissen des Septum primum und secundum aufeinandergepreßt, und die Valvula foraminis ovalis bedeckt das Foramen ovale secundum. Im Laufe der folgenden Monate verkleben die beiden Septen und bewirken einen festen Verschluß des Foramen ovale. Bei ca. 20-25% aller Menschen bleibt als Normvariante ein sogenanntes Foramen ovale persistens bestehen, das hämodynamisch belanglos ist, solange die Druckverhältnisse in den Vorhöfen normal sind.

II. ENTSTEHUNGSWEISE VON VORHOFSEPTUMDEFEKTEN

Einstülpungen des Myokardmantelrohres sind immer eine Folge von Schlauchkrümmungen (50). Bleibt durch eine Entwicklungshemmung ein Vorhofteil im Wachstum zurück, dann wird durch vermehrte Krümmung auch die Myokardeinstülpung nur wenig ausgeprägt sein. Werden beide Vorhofteile im Wachstum gehemmt, so kann die Einstülpung völlig fehlen. Ein ungestörtes Wachstum der Herzanlage mit Ausbildung der normalen Krümmungen ist also Voraussetzung für eine regelrechte Septierung.

Den muskulären Leisten lagert sich an den "seitendruckfreien Zonen" (5) endokardiales Material sichelförmig auf. Wo sich das plastisch-gelatinöse Retikulum zwischen Myo- und Endokard anhäuft, hängt von der Form des Myokardmantels und den hämodynamischen Verhältnissen im Herzen ab. Anstatt des normalerweise wedelartigen Vorspringens der Leisten bei gekreuztem Verlauf der Stromfäden kommt es bei deren gestrecktem Verlauf zur Entdrallung und Verkürzung der Scheidewandanlage. Mangelnde Divergenz der Blutströme führt also zu einer Hemmung der Septierung.

Nach GOERTTLER (50) können Wachstumshemmungen ihre Ursache haben in:

1) einem Fehlen des zellulären Anlagematerials,
2) einer direkten Schädigung der im Wachstum befindlichen Zellen,
3) einem Fehlen der für den Wachstumsprozeß nötigen Energie bzw.einer Hemmung der energieliefernden Prozesse in den Chromosomen der im Wachstumsprozeß befindlichen Zellen selbst.

Die wichtigsten und häufigsten Schädigungen, die zu Herzmißbildungen führen können, sind:

1) Metabolit-Mangel (Sauerstoffmangel, Vitaminmangel, Hormonmangel usw.),

2) genetisch fixierte Faktoren (einschließlich durch mutagene Substanzen erzeugte),
3) belebte Erreger (z.B. Viren).

Weniger bedeutungsvoll scheinen :

4) mechanisch-physikalische Faktoren (z.B.Traumen, ionisierte Strahlen),
5) chemische Faktoren (Vergiftungen, Cytostatica usw.),
6) serologische Inkompatibilitäten.

Unter Umständen können mehrere der genannten Faktoren zusammentreffen. FUHRMANN (48) fand bei 122 Patienten mit kongenitalen Herzfehlern 5 mal sichere, 2 mal unsichere Zeichen, daß Erbfaktoren und exogene Noxen zusammengetroffen waren.

Der Grad der Schädigung ist um so geringer, je später die Herzanlage geschädigt wird.

Die Vorhofseptierung beginnt etwa am 24.-26.Tag mit der Anlage des Septum primum und wird in der 6.-8. Woche abgeschlossen. Je nach dem Zeitpunkt der Störung wird das Foramen primum oder secundum nicht verschlossen. TONDURI (96) stellte fest, daß 50% der Kinder, deren Mütter zwischen dem 21.und 40. Schwangerschaftstag an Rubeolen erkrankt waren, Scheidewanddefekte hatten! Bei Kombination mit Lungenvenenfehlmündung muß der Zeitpunkt der Störung in der 5.-8. Woche gelegen haben, bei Kombination mit Ventrikelseptumdefekten in der 7.-8.Woche. Isolierte Sekundumdefekte gehören zu den Differenzierungsstörungen des Herzens jenseits der 7. Embryonalwoche, eventuell sogar noch in der Fötalperiode.

Der Sekundumdefekt kann durch einen oder eine Kombination der folgenden Faktoren entstehen (51, 84) :

1) Die Valvula foraminis ovalis ist zu klein angelegt, oder das Septum primum wurde an der Stelle des Foramen secundum zu stark resorbiert.
2) In der Valvula foraminis ovalis bildete sich eine Perforation, oder das Septum primum wurde an abnormer Stelle (ektopisch) resorbiert.

3) Das Foramen ovale ist - z.B. durch einen Wachstumsrückstand des Septum secundum - von abnormer Weite.

Ein Sekundumdefekt braucht aber nicht immer auf einer Wachstumshemmung zu beruhen, sondern kann auch aus einem anatomisch offenen Foramen ovale durch sekundäre Ausweitung entstehen, z.B. dann, wenn bei einem Herzfehler das Foramen ovale als Überlaufventil dient, oder wenn es durch abnorme Vergrößerung beider Vorhöfe zu einer Dehnung des Vorhofseptums und damit zu einer Dehiszenz des Foramen ovale kommt.

Bei manchen Herzmißbildungen kann ein "weit offenes Foramen ovale" als "funktionelle Korrektur" dienen, z.B. bei Mündung der Lungenvenen in die Vena cava inferior, den Sinus coronarius oder den rechten Vorhof. Dann wird das arterielle Lungenvenenblut über die Öffnung im Vorhofseptum dem linken Vorhof zugeleitet.

A N A T O M I S C H E E I N T E I L U N G D E R V O R H O F S E P T U M D E F E K T E

I. ALLGEMEINE EINTEILUNG

Von den Vorhofseptumdefekten muß das zur Zeit der Geburt physiologischerweise und bei einem gewissen Prozentsatz aller Erwachsenen (DERRA (35): bei 25 - 30% der Erwachsenen, bei 50% der Säuglinge bis zum Ende des ersten Jahres; BARGMANN und DOERR (5): bei 15 - 25%, TAUSSIG (94) bei mindestens 10% aller Erwachsenen) als Normvariante vorkommende "anatomisch offene Foramen ovale" abgegrenzt werden. Es handelt sich dabei um ein normal gebildetes Foramen ovale, bedeckt von der vom Septum primum stammenden Valvula foraminis ovalis, die aber mit dem Septum secundum nicht völlig verklebt ist. Durch den normalerweise höheren Druck im linken Vorhof wird die nur von rechts zu öffnende Klappe ans Septum gepreßt, so daß der kurze, schräg von rechts hinten

nach links vorne verlaufende,etwa sondendurchgängige Kanal zwar anatomisch offen ist, aber funktionell geschlossen gehalten wird (5, 94). KIRKLIN et al. (60) nennen diese Variante "valvular competent patent foramen ovale", DERRA (34) entsprechend "Foramen ovale mit erhaltener Ventilfunktion".

Bedeutung bekommt ein anatomisch offenes Foramen ovale nur, wenn sich die Druckverhältnisse in den Vorhöfen ändern. Übersteigt der Druck im rechten Vorhof den des linken, so passiert Blut wie zur Fötalzeit von links nach rechts. Auf diese Weise kann es unter Umständen auch zur paradoxen Embolie kommen (51, 94).

Durch fehlerhaftes Verwachsen des Septum primum mit dem Septum secundum können als Normvarianten taschenartige Aussackungen unter dem vorderen Teil des Limbus fossae ovalis vorkommen, von denen aus manchmal ein Durchbruch zum linken Vorhof besteht (5).

Im mittleren Septumbereich des linken Vorhofs bilden sich gelegentlich ebenfalls Taschen und Falten (5).

Als "Aneurysma der Fossa ovalis" (5) wird eine sackartige Ausbuchtung einer nur durch eine dünne Gewebsmembran dargestellten Fossa ovalis bezeichnet, die sich in den linken oder rechten Vorhof wölbt. Dabei kann es zu sekundären Perforationen und damit zum Defekt kommen.

Nach BARGMANN und DOERR (5) muß ein Foramen ovale beim Neugeborenen mindestens 8 mm, beim Erwachsenen mindestens 15 mm weit geöffnet sein, um eine funktionelle Bedeutung zu haben. Ein mehr oder weniger ausgeweitetes Foramen ovale, das als Überlauf- bzw. Kurzschlußventil bei zusätzlichen Herzmißbildungen dient, nennen BARGMANN und DOERR (5) "Foramen ovale apertum". Zur eindeutigen Abgrenzung gegen das anatomisch offene Foramen ovale, bei dem kein Gewebsdefekt vorliegt, nennen GOULD (51) und andere nach dem Vorschlag KIRKLIN's (60) ein weit offenes Foramen ovale (= foramen ovale apertum),bei dem eine Reduzierung des Gewebes besteht (51), "valvular incompetent patent foramen ovale", entsprechend DERRA (34) "Foramen ovale mit fehlender Ventilfunktion". Diese Defektform wird auch "Ostium secundum per-

sistens" (34) oder "Ostium-Secundum-Defekt" (35) genannt.

Die Bezeichnung "Defekt des Septum secundum" ist nicht richtig, da es sich, wie bereits im Kapitel "Entstehungsweise von Sekundumdefekten" erwähnt, zwar oft, aber nicht immer um Entwicklungsstörungen des Septum secundum handelt.

Die gebräuchlichste Einteilung der Öffnungen im Vorhofseptum ist folgende :

1) Offenes Foramen ovale (gemeint ist das Foramen ovale mit erhaltener Ventilfunktion, das keinen eigentlichen Defekt darstellt),
2) Ostium-Secundum-Defekte = Foramen ovale mit fehlender Ventilfunktion = Ostium sekundum persistens,
3) Ostium-Primum-Defekte = Ostium primum persistens = persistierender A.V.-Kanal (bei unvollständigem Verschmelzen des Septum primum mit den A.V.-Endokardkissen),
4) Cor triloculare biventriculatum = Atrium commune (bei völligem Fehlen des Vorhofseptums).

Ostium-primum-Defekte werden nach ihrer Lage oberhalb des Atrioventricular-Ostiums auch tiefsitzende Defekte genannt (35).

II. EINTEILUNG DER SEKUNDUMDEFEKTE

Die übliche Einteilung der Sekundumdefekte erfolgt nach ihrer Lage im Vorhofseptum. Es werden unterschieden :

1) Defekte vom Ovale-Typ (85) = Ostium secundum centralis (25),
2) Defekte vom Cava-inferior-Typ (5, 85) = tiefe Sekundumdefekte = untere hintere Defekte,
3) Defekte in der Gegend des Sinus coronarius (5, 25, 85),
4) Defekte vom Sinus-venosus-Typ (51, 85) = hohe Sekundumdefekte (85) = Defekte oberhalb der Fossa ovalis (51) = obere hintere Defekte (5) = Cava-superior-Typ (25).

Defekte vom Ovale-Typ liegen im Bereich der Fossa ovalis und stellen die häufigste Form des Ostium-secundum-De-

fektes dar.(50% der von SELLERS et al. (85) und 67,7% der von CACHERA et al. (25) operierten Defekte zeigten diese Lokalisation). Sie können dem anatomisch offenen Foramen ovale in Größe und Gestalt sehr ähnlich sein, besitzen aber keine oder nur eine rudimentäre bedeckende Membran (94). Die obere, meist dickrandige, Umgrenzung entspricht dem Limbus fossae ovalis, also dem unteren Abschluß des Septum secundum. Der untere, oft sehr dünne, Rand stellt den Rest der unterentwickelten Valvula foraminis ovalis dar, die vom Septum primum stammt (25).

Seltener sind Defekte vom Cava-inferior-Typ. (CACHERA et al. (25) fanden 26,6% Cava-inferior-Defekte). Sie entsprechen dem von GOERTTLER (50) 1958 beschriebenen Typ der medianwärtigen Arretierung der unteren Hohlvene. Bei dieser Form fehlt die Valvula foraminis ganz. Die Öffnung reicht bis zur Mündung der Vena cava inferior nach unten und wird von der Valvula Eustachii teilweise verdeckt (25). Die Vena cava inferior besitzt also eine enge Beziehung zum hinteren Defektrand, und es findet - im Gegensatz zu anderen Formen des Sekundumdefektes - ein Übertritt von Cava-inferior-Blut in den linken Vorhof, also ein Rechts-Links-Shunt, statt (5). Ab und zu sind Cava-inferior-Defekte mit solchen vom Fossa-ovalis-Typ kombiniert (25).

Mit den sehr seltenen Defekten in der Gegend des Sinus coronarius (SELLERS et al. (85) fanden diesen Typ bei 1,4%) ist immer eine Persistenz der Vena cava sinistra verbunden, die sowohl ins linke Atrium direkt als auch in den Sinus coronarius münden kann (5, 25, 85).

Die Entstehung von Sinus-venosus-Defekten hängt mit der Einbeziehung des Sinus venosus in den rechten Vorhof zusammen (5). Deshalb ist diese Form gewöhnlich mit Lungenvenenfehlmündungen verbunden. Die Defekte liegen nahe der Mündung der Vena cava superior und sind meist kleiner als solche vom Fossa-ovalis-Typ. Oberhalb der Öffnung fehlt ein Septumrand (51). Auch bei diesem Sitz wurde in einzelnen Fällen ein gleichzeitiger Defekt vom Fossa-ovalis-Typ beobachtet (51).

GOULD (51) berichtet von einem einzelnen Fall, bei dem ein Defekt hinter der Fossa ovalis saß und mit partieller Lungenvenenfehlmündung verbunden war.

GOERTTLER (50) schlägt vor, mit Sinus- oder Truncus-Defekten kombinierte ASD als "hintere ASD" von den übrigen Sekundumdefekten, die er als "vordere ASD" zusammenfaßt, zu unterscheiden.

Ein neuerer Vorschlag stammt von ARNFRED (3). Er empfiehlt, die Sekundumdefekte in Hinsicht auf die in Frage kommende Behandlung einzuteilen in:

1) Isolierter ASD (ohne zusätzliche Anomalie),
2) hinterer komplizierter ASD (verbunden mit teilweiser oder vollständiger Lungenvenentransposition),
3) vorderer komplizierter ASD (kombiniert mit Atrioventricular-Klappen-Fehlern),
4) AVD (kombiniert mit Ventrikelseptumdefekt = VSD).

Diese Einteilung hat nach ARNFRED (3) den Vorteil, daß sie innerhalb der Grenzen der sowohl prä-als auch intraoperativen Unterscheidungsmöglichkeiten liegt.

Nicht nur der Lage nach, sondern auch bezüglich Größe und Form zeigen Sekundumdefekte erhebliche Unterschiede,die sich auch klinisch äußern. Öffnungen von weniger als 1 cm Durchmesser machen selten Symptome. Oft treten Beschwerden erst bei Defekten von etwa 4 cm Durchmesser auf.

CACHERA, BLONDEAU und d'ALLAINES (25) fanden unter den Defekten vom Fossa-ovalis-Typ (insgesamt 67,7%) 12,4% kleine (etwa 1,0 x 1,4 cm) , 40,9% mittelgroße (etwa 2,0 x 3,0 cm) und 9,3% große (etwa 4,0 x 2,5 cm) Defekte. Unter den 26,6% Defekten vom Cava-inferior-Typ waren 19,9% groß und 5,1% sehr groß; die Sinus-venosus-Defekte waren alle klein.

Die Öffnung kann rund, oval, glattrandig oder unregelmäßig umrandet sein. Manche Defekte bestehen aus multiplen Perforationen, zwischen denen Gewebsbrücken ziehen. Ab und zu werden doppelte Defekte vorgefunden, wobei die Kombination von Cava-inferior- oder Cava-superior-Defekten mit solchen vom Fossa-ovalis-Typ am häufigsten angetroffen wird.

CACHERA, BLONDEAU und d'ALLAINES (25) fanden bei 207 Sekundumdefekten 3% doppelte Defekte und 4,8% gefensterte Formen. ABBOT (96) beobachtete unter 402 ASD 28 mal multiple Durchbrüche.

Die Verhältnisse der Defekträndер sind wichtig für das chirurgische Angehen. Bei der einfachen Form ist die Öffnung allseits von Septumresten umgeben. Beim Defekt ohne untere Umrandung (Cava-inferior-Typ) verliert sich das Septum vorn und hinten in der Seitenwand der Vena cava inferior (35). Beim Defekt ohne hintere Umrandung liegt die Valvula venae cavae inferioris unmittelbar rechts neben dem ASD. Dabei besteht beim chirurgischen Eingriff die Gefahr, daß der Vorderrand der Klappe für den Hinterrand des Defektes gehalten wird. Wird der Defekt unter dieser Annahme verschlossen, dann wird fälschlicherweise Cava-inferior-Blut in den linken Vorhof geleitet.

M I S S B I L D U N G S K O M B I N A T I O N E N

Die mit dem Typ des Sinus-Venosus-Defektes stets verbundene teilweise oder völlige Transposition der Lungenvenen wurde bei der Besprechung dieser Defektform bereits erwähnt.

Verhältnismäßig häufig ist das als LUTEMBACHER-Syndrom bekannte gleichzeitige Vorhandensein von Sekundumdefekten und Mitralstenose. LUTEMBACHER (69) faßte diese Kombination 1916 und 1939 als einheitliches Krankheitsbild zusammen. ROESLER (79) berichtete 1934 von 21 Fällen von LUTEMBACHER-Syndrom. Die zusätzliche Mitalstenose kann angeboren oder, was häufiger der Fall ist, erworben sein (85). Sie führt durch Dehnung des Vorhofseptums zu einer allmählichen Ausweitung des Foramen ovale mit sekundärer Dehiszenz. Es besteht aber auch die Möglichkeit, daß die Mitralstenose sekundär entstanden ist, z.B. durch eine beim ASD nicht selten

vorkommende Endokarditis (5).

Als FALLOT' sche Trilogie wird die Kombination von Sekundumdefekt mit Pulmonalstenose und hypertrophiertem rechten Ventrikel zusammengefaßt. Hierbei ist nach BARGMANN und DOERR (5) die Entstehung des Defektes auf eine Ausweitung des Foramen ovale zurückzuführen, welches dem im rechten Vorhof rückgestauten Blut als Überlaufventil dient.

Ein zusätzlicher ASD bei FALLOT'scher Tetralogie wird als FALLOT'sche Pentalogie bezeichnet.

Beim EBSTEIN-Syndrom, der konnatalen Tricuspidalinsuffizienz, ist ein ASD praktisch immer vorhanden.

Unter dem "Syndrom der weiten Vorhoflücke" oder Syndrom von COSSIO versteht man einen großen ASD, der mit Pulmonalisdilatation und Rechtshypertrophie kombiniert ist. BARGMANN und DOERR (5) vermuten, daß dabei die Ausweitung der Pulmonalis und die Rechtshypertrophie eine Folge der Volumenüberlastung des rechten Herzens durch den großen Links-Rechts-Shunt ist.

Manchmal kommen beim ASD zusätzliche Anomalien der Hohlvenen vor. Auf die Persistenz der linken oberen Hohlvene in Zusammenhang mit Defekten in der Gegend des Sinus coronarius wurde bei der Besprechung der verschiedenen Defektformen eingegangen.

Gelegentlich wird eine doppelte Vena cava inferior angetroffen.

Auch Mißbildungen außerhalb des Herzens kommen mit ASD vergesellschaftet vor.

Besonders häufig ist die Kombination mit Arachnodaktylie. (ABBOT (1), ROESLER (79), TAUSSIG (94)). VERSÉ (97) fand unter 60 Fällen von MARFAN-Syndrom 15 mal bei der Autopsie die Kombination mit ASD.

EVANS (45) und ROBINSON (78) berichten von einzelnen Fällen, bei denen ASD mit mongoloider Idiotie kombiniert waren. Allerdings kommt mongoloide Idiotie vorwiegend in Kombination mit Primumdefekten, seltener mit Sekundumdefekten, vor (51).

H Ä U F I G K E I T

Nach BARGMANN und DOERR (5) ist der Vorhofseptumdefekt der häufigste kongenitale Herzfehler außer dem Ventrikelseptumdefekt und der Aortenisthmusstenose, nach ROSS (81) der häufigste überhaupt. BEDFORD et al. (10) schätzen den Anteil isolierter Vorhofseptumdefekte an der Gesamtzahl der kongenitalen Herzfehler auf 7 - 25%. Genaue Zahlen sind praktisch nicht zu ermitteln, da ein großer Teil der Vorhofseptumdefekte gar nicht erfaßt wird - z.B.,weil klinische Symptome nie auftreten -,und da die Abgrenzung gegen ein offenes Foramen ovale schwierig sein kann (5).

Außerdem muß beachtet werden, daß zwischen den Zahlenangaben der Obduktions- und Operationsstatistiken Unterschiede bestehen. Bei letzteren hängt der prozentuale Anteil der Sekundumdefekte an der Gesamtzahl der an kongenitalen Herzfehlern operierten Patienten natürlich auch von der Zusammensetzung des Operationsgutes ab.

Die Obduktionsstatistik der MAYO Klinik ergab 13,1% ASD unter 550 kongenitalen Herzfehlern (darunter 8% Sekundumdefekte und 5% Primumdefekte) (51), die von MARONDE (70) unter 200 Fällen 17,5% ASD, die von DISENHOUSE et al. (39) unter 145 Fällen dagegen nur knapp 3% ASD.

Auf die Häufigkeitsangaben in den Operationsstatistiken wird bei der Diskussion am Schluß der Arbeit Bezug genommen.

H Ä M O D Y N A M I K

Durch den ersten Schrei nach der Geburt werden die Lungenalveolen mit Luft gefüllt und gedehnt; der Lungengefäßwiderstand sinkt ab, Blut strömt vermehrt in die Lunge ein, wird dort arterialisiert und fließt dem linken Vorhof zu. Dieser erhält dadurch ein plötzlich vergrößertes

Blutangebot. Der Druck im linken Vorhof übersteigt den des rechten, und die valvula foraminis ovalis wird ans Vorhofseptum gepreßt (5, 94).

Die größere Muskelstärke des linken Ventrikels bewirkt in diesem einen höheren diastolischen Füllungsdruck (BAYER (9)). So bleibt der Druck im linken Ventrikel und Vorhof höher als im rechten Herzen, und die Valvula foraminis verklebt im Laufe der Zeit fest mit dem Vorhofseptum.

Ist aber eine bleibende Kommunikation zwischen den beiden Vorhöfen vorhanden, so muß durch die Tendenz zum Druckausgleich (5) ein Blutaustausch zwischen dem arteriellen und venösen Kreislauf, also ein Shunt, stattfinden. Die Hauptrichtung des Shunts entspricht dabei nach HULL (57) der Richtung, in der der geringere Widerstand herrscht. Durch die schwächer ausgeprägte Muskulatur, die mehr breite als langgezogene Form des rechten Ventrikels und die größere Öffnung der Tricuspidalis gegenüber der Mitralis ist der Widerstand in Richtung des rechten Ventrikels geringer (51). Also wird durch den Defekt Blut vom linken zum rechten Vorhof übertreten, solange nicht Faktoren hinzukommen, die diese Verhältnisse ändern.

Für die Richtung des Shunt spielt neben den Widerstandsverhältnissen die Lage der Venenmündungen zum Defekt eine Rolle. Z.B. besteht bei einem nahe der Vena cava inferior gelegenen Defekt außer dem Links-Rechts-Shunt immer auch ein geringer Shunt von der venösen zur arteriellen Seite durch Übertritt von Cava-inferior-Blut direkt über den Defekt zum linken Vorhof (SWAN et al.(90)).

Es kann also gleichzeitig ein Shunt nach beiden Richtungen vorhanden sein. Nach HICKHAM (53) ist der Rechts-Links-Shunt in "unkomplizierten Fällen" von Sekundumdefekten sehr klein. Daß der Shunt beim unkomplizierten ASD in der Hauptsache ein Links-Rechts-Shunt ist, solange der Druck im linken Vorhof höher ist als im rechten, wurde an Hand von Herzkatheteruntersuchungen immer wieder be-

stätigt (BRANNON et al. (21), COURNAND et al. (30), SWAN et al. (90), WEIDMANN et al. (99)).

Die Menge des vom linken zum rechten Vorhof übertretenden Blutes kann das Doppelte und mehr, in extremen Fällen das Vierfache des Auswurfvolumens des linken Ventrikels betragen. Nach GOULD (51) beträgt das Shuntvolumen im Durchschnitt etwa 7-8 l/Min. Das zum rechten Vorhof übergetretene Blutvolumen addiert sich zur normalen systolischen Füllung des rechten Ventrikels (84) und bedeutet eine starke Mehrbelastung für den rechten Ventrikel. Das größere Auswurfvolumen führt zu einer Überfüllung der Lungenstrombahn. Der rechte Vorhof und Ventrikel werden durch das vermehrte Blutvolumen früh dilatiert, und man findet in ihnen gegenüber der Norm erhöhte Druckwerte. Fast immer besteht ein Druckgradient zwischen rechtem Ventrikel und Arteria pulmonalis als Ausdruck einer relativen Pulmonalstenose (51); denn trotz der meist ausgeweiteten Arteria pulmonalis liegt ein Mißverhältnis zwischen vergrößertem Auswurfvolumen und Weite des Pulmonalostiums vor.

Für die Lungenstrombahn wirkt die relative Pulmonalstenose an sich günstig, da sie das Lungengefäßsystem vor Überlastung schützt (5).

Bei einer Überflutung der Lungenstrombahn kommt es zur Dehnung der sehr elastischen Lungengefäße und zur Eröffnung der Reservekapillaren, so daß zunächst der Strömungswiderstand der Lungenstrombahn sinkt (35, 82, 84). Dadurch bleibt der Druck in der Arteria pulmonalis oft lange Zeit normal. Das Kleinkreislaufvolumen kann auf das Zwei- bis Dreifache ansteigen, ehe es zu einer Druckerhöhung in der Arteria pulmonalis kommt (5, 35). Danach steigt der Druck mit Zunahme des Volumens hyperbolisch an (5). Dabei kann ein kritischer Punkt erreicht werden, bei dem es zu einer Erhöhung des Gefäßwiderstandes und

zur pulmonalen Hypertonie kommt. Nach GOULD (51) muß dieser Übergang als Komplikation, nicht als konsequente Folge eines ASD betrachtet werden. Deshalb wird in der Literatur diese Form als "komplizierte Form des ASD" bezeichnet.

Der Erhöhung des Gefäßwiderstands in der Lungenstrombahn liegen irreversible Strukturveränderungen der Gefäßwände zugrunde, verursacht durch den jahrelang erhöhten pulmonalen Durchfluß (5, 84). Die Arterien und Arteriolen zeigen Aufquellungen der Intima mit Lipoideinlagerungen (5), schließlich auch proliferative Prozesse, die zu Lumeneinengungen und Obliterationen führen (51) . Aus der Drosselung des arteriellen Zuflusses resultieren durch Stagnation Thrombenbildungen (5, 37), die eine weitere Widerstandserhöhung bewirken. Eine Erhöhung des Lungengefäßwiderstandes tritt selten vor dem 20. Lebensjahr ein (37, 66), da erst die chronische Volumenbelastung während vieler Jahre zu irreversiblen Gefäßveränderungen führt. Das große Elastizitätsvermögen der Lungengefäße läßt außerdem infolge alterbedingter Umbauvorgänge, die etwa nach dem 30. Lebensjahr einsetzen, mit zunehmendem Alter allmählich nach, woraus eine verminderte Anpassungsfähigkeit an zusätzliche Belastungen resultiert (66).

Eine Erhöhung des Strömungswiderstandes im Kindesalter führt WOOD (100) auf eine "Persistenz fötaler Blutgefäßbedingungen", d.h. auf das Bestehenbleiben eines postfötalen Links-Rechts-Shunts, zurück. Die Lungengefäße behalten bei bleibendem Links-Rechts-Shunt u.U. auch nach der Geburt ihre muskelstarke Wandung bei. Adventitia und Media, die normalerweise in den ersten sechs Monaten nach der Geburt an Stärke abnehmen, behalten ihre Dicke, und es bildet sich wie in den Körperarterien eine deutliche Elastica interna und externa aus. EDWARDS (42) nennt diesen Vorgang "Peripherialisation", MERKEL (74) "Fötalisation" der Lungengefäße. Die normalerweise nach der Geburt

erfolgende Erweiterung peripherer Lungenarterienäste bleibt aus (5). Später hinzukommende sklerödematöse oder entzündliche Prozesse können zu einer weiteren Verengerung und damit Widerstandserhöhung führen.

Die Folge einer Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf ist die Hypertrophie des rechten Ventrikels und damit ein Ansteigen des diastolischen Füllungsdruckes in diesem, also eine Annäherung an die Verhältnisse im linken Ventrikel (51, 81). Infolgedessen wird der Links-Rechts-Shunt geringer, und es kann zur teilweisen Shuntumkehr, also zum gleichzeitigen Bestehen eines Rechts-Links-Shunts kommen (35, 51). Die auf Grund einer Shuntumkehr entstehende Mischcyanose wird als Spätcyanose bezeichnet. Dieser Ausdruck wurde von BARD und CURTILLET (6) geprägt. Zur Mischcyanose addiert sich eine erschwerte Sauerstoffaufnahme in der Lunge durch Störung des Gasaustauschs und Verkleinerung des Zirkulationsvolumens.

Die große Gefahr für Patienten mit Vorhofseptumdefekten besteht in der vermehrten Volumenbelastung des rechten Ventrikels durch den Shunt. Kommt durch Anstieg des Ventrikeldruckes bei pulmonaler Hypertonie oder durch zusätzliche Tricuspitalinsuffizienz als Folge der Dilatation des rechten Ventrikels noch eine vermehrte Druckbelastung hinzu, so muß der Ventrikel früher oder später versagen.

Wann der rechte Ventrikel insuffizient wird, hängt nach OURBAK et al. (76) außer von der Größe des Shunts bzw. Defektes vom Alter und vom Zustand des Lungengefäßsystems ab.

Nach den Untersuchungen von MEISNER (73) beginnt die Dekompensation beim ASD etwa zwischen dem 35. und 40. Lebensjahr. Zum Alter beim Eintritt der Dekompensation konnte weder die Shuntgröße noch die Höhe des Lungengefäßwiderstandes noch die Höhe des Druckes im rechten Ventri-

kel in direkte Beziehung gebracht werden. Unter den Patienten mit hohem Druck im rechten Ventrikel war allerdings die Anzahl der dekompensierten Fälle größer.

D I A G N O S E

Ein Sekundumdefekt besteht meist viele Jahre, ohne klinische Erscheinungen zu machen. Im Verhältnis zur Häufigkeit des Herzfehlers wird die Diagnose deshalb selten gestellt (34).

Beschwerden treten im allgemeinen erst nach dem Schulalter auf (89), häufig sogar erst im 3. oder 4.Jahrzehnt (84). Nach den Erfahrungen von CACHERA et al. (25), SCHRIRE et al. (84) und SELLERS et al. (85) zeigt ein Drittel bis die Hälfte der Patienten zur Zeit der Operation keine Beschwerden.

Oft macht lediglich ein systolisches Geräusch, das im Verlaufe von Routineuntersuchungen festgestellt wird, auf den Herzfehler aufmerksam. In Ländern mit hochentwikkeltem ärztlichen Stand (Schuluntersuchungen, Klinikentbindungen usw.) wird ein Sekundumdefekt deshalb wesentlich häufiger diagnostiziert.

1) Subjektive Symptome

An subjektiven Symptomen, die oft fehlen, werden am häufigsten leichte Ermüdbarkeit und Leistungsminderung, Herzklopfen, seltener Schmerzen in der Herzgegend, leichte Atemnot, Ohnmachten und sehr selten Ödeme angegeben (25, 40, 84, 85, 89).

2) Inspektion

Kinder mit Vorhofseptumdefekten zeigen in vielen Fällen einen grazilen Körperbau, aber - abgesehen von solchen mit sehr großen Defekten - meist kein Zurückbleiben im Längenwachstum (25, 35, 89, 94).

Die beim ASD im typischen Falle bestehende Vergrößerung des Herzens, vor allem des rechten Vorhofs und Ventrikels, kann eine Vorwölbung im Bereich der linken Brustwand (25, 35, 94), die sogenannte "Voussure cardiaque", verursachen.

Eine Cyanose ist beim "unkomplizierten ASD" selten vorhanden. Eventuell kann wegen der besonderen intrakardialen Druckverhältnisse in den ersten Lebenstagen eine Cyanose bestehen (35). Öfters findet sich eine leichte Acrocyanose durch die vermehrte Sauerstoffausschöpfung in der Peripherie (35, 94) oder durch venöse Beimischung von der Vena cava inferior her (90). Sie ist aber nie so stark, daß es zur Bildung von Trommelschlegelfingern kommt (35, 94). Bei sehr großen Defekten oder bei Kombination mit Lungenvenenfehlmündung kann allerdings schon früh eine ausgeprägte Cyanose bestehen (34). Beim Übergang in die "komplizierte Form" kommt es zur sogenannten "Spätcyanose" oder "Cyanose tardive".

Die meisten Autoren beobachten bei etwa der Hälfte der Kranken eine Belastungs- oder leichte Ruhedyspnoe. Bei älteren Patienten ist die Dyspnoe noch häufiger und meist ziemlich ausgeprägt.

3) Blutdruck und Puls

Der Blutdruck ist beim ASD im allgemeinen niedrig, da ein verringertes Blutvolumen in den großen Kreislauf ausgeworfen wird. Entsprechend ist der Puls klein.

4) Palpation

Der Herzspitzenstoß ist bei starker Herzvergrößerung nach unten und außen verlagert. Oft ist er im 6. ICR in der vorderen Axillarlinie zu fühlen.

Über der Pulmonalis ist manchmal ein systolisches Schwirren zu palpieren.

5) Perkussion

Die Herzdämpfungsfigur reicht im typischen Falle rechts über das Sternum hinaus (94) und kann auch nach links sehr stark, manchmal bis zur vorderen Axillarlinie, verbreitert sein (35).

6) Auskultation und Phonokardiogramm

Fast immer (die Angaben schwanken zwischen 80 und 100%) und in vielen Fällen als einziges Symptom ist ein systolisches Geräusch mit p.m. im 2.-3.ICR links parasternal zu hören; es erstreckt sich oft über die ganze Systole und kann bis in die Diastole reichen. Es zeigt Spindel- oder Decrescendoform mit Intensitätsmaximum in der frühen Systole (35). Die meisten Autoren führen das Geräusch auf die hohe Strömungsgeschwindigkeit des vergrößerten Blutvolumens durch das Pulmonalostium (35, 84) bzw. auf Wirbelbildungen in der erweiterten Pulmonalis zurück (34), und nicht auf den Durchstrom durch den Defekt selbst.

Auch diastolische Geräusche kommen vor. Über die Häufigkeit ihres Vorkommens sowie deren Charakter und Lokalisation variieren die Angaben in der Literatur stark.

Fast regelmäßig (bei den meisten Autoren bei etwa 95% aller Patienten) findet sich eine fixierte, d.h. atemunabhängige Spaltung des 2. Herztons (7, 25, 35, 51, 84, 85, 89), der auf die längere Systole des überlasteten rechten Ventrikels zurückzuführen ist, durch welche sich die Pulmonalklappe später schließt als die Aortenklappe (51).

Normalerweise wird der Abstand zwischen dem - zuerst erfolgenden - Aortenton und dem Pulmonaliston in Expiration kleiner, da beim Ausatmen das Blut vermehrt aus der Lunge dem Herzen zuströmt. Hierdurch ist das die Aorta passierende Blutvolumen gegenüber dem durch die Pulmonalis auszuwerfenden etwas vergrößert, und der zeitliche Abstand zwischen Aorten- und Pulmonaliston wird geringer. Im Gegensatz dazu wird beim ASD durch den Links-Rechts-Shunt, der in Expiration noch etwas zunimmt, das Volumen größer, das die Pulmonalis passieren muß, und die Spaltung wird noch breiter. Je ausgeprägter der Links-Rechts-Shunt, desto "fixierter" ist also die Spaltung des 2. Herztons (7).

Bei hohem Druck in der Arteria pulmonalis ist der Pulmonalisanteil des 2. Herztons betont (35).

Der erste Herzton ist in den meisten Fällen laut, eventuell gedoppelt (35, 50, 84). Die Tricuspidalkomponente ist betont, da der überdehnte rechte Ventrikel zu einem verzögerten Verschluß der Tricuspidalis führt (84).

7) Röntgenbild

Das Röntgenbild zeigt bei fast 100% der Patienten mit ASD eine auffallende Vergrößerung des Herzschattens, die besonders auf einer Vergrößerung des rechten Ventrikels beruht (25, 40, 84, 85, 89). Sie kann so stark sein, daß der linke Ventrikel nach hinten verdrängt wird und vergrößert zu sein scheint. Der rechte Ventrikel reicht dann bis zur Herzspitze und rundet diese ab. Der linke Herzrand, dessen obere Hälfte manchmal vom rechten Ventrikel gebildet wird, reicht im Einzelfall bis an die linke Thoraxwand (35).

Eine Vergrößerung des rechten Vorhofs ist röntgenologisch schwierig darzustellen (35).

Der linke Vorhof wird selbst bei einer hinzukommenden Mitralstenose kaum vergrößert, da auch dann der rechte Vorhof die Hauptbelastung trägt (94).

Zum typischen Röntgenbild des ASD-Patienten gehört neben der Herzvergrößerung eine fast immer vorhandene deutliche Prominenz des Pulmonalisbogens (25, 40, 51, 85, 89) und eine Verbreiterung seiner Hauptäste (51) durch das vermehrte Durchflußvolumen. In den meisten Fällen sind Pulsationen der Pulmonalarterie, eventuell Hilustanzen, sichtbar (25, 85, 89). Entsprechend ist die Lungengefäßzeichnung vermehrt (25, 40, 85, 89), und zwar besonders im Hilusbereich (84, 94). Bei fixierter pulmonaler Hypertonie fällt der Kontrast zwischen den erweiterten Hilusgefäßen und den durch obliterative Prozesse fadenförmig dünnen Gefäßen in den peripheren Lungenfeldern besonders ins Auge (37).

8) Elektrokardiogramm

Bei etwa 65-90% aller Patienten (25, 40, 84, 85, 94) zeigt das EKG als Zeichen der Rechtsüberlastung einen Steil- bis Rechtstyp (34), eventuell auch Zeichen der Rechtsschädigung (34, 85).

Geradezu charakteristisch ist ein bei ungefähr 70-95% der Patienten (25, 40, 85, 89) vorhandener inkompletter Rechtsschenkelblock, während ein kompletter Rechtsschenkelblock nur bei etwa 10% zu finden ist. Die Entstehung des Rechtsschenkelblocks führen manche Autoren auf das mißgebildete Vorhofseptum zurück, andere auf die starke Erweiterung des rechten Ventrikels oder die Hypertrophie seiner Ausflußbahn, die zu einer Störung der Erregungsausbreitung im rechten Ventrikel führt (7, 35). Eine gewisse Beziehung scheint zwischen Shuntgröße und Ausprägung des Rechtsschenkelblocks vorzuliegen (35).

Außerdem haben Untersuchungen gezeigt, daß eine deutliche Korrelation zwischen Shuntgröße und Breite des QRS-Komplexes besteht, und zwar ist der QRS-Komplex um so breiter, je größer der Shunt ist (7).

9) Herzkatheteruntersuchung

Durch die bisher genannten Untersuchungen kann die Diagnose eines ASD bei typischer Ausprägung zwar wahrscheinlich gemacht werden, aber zur Sicherung der Diagnose und vor allem zur Diagnosestellung in frühen Stadien ist die Herzkatheteruntersuchung unerläßlich. Diese wird am besten von einer Vena saphena aus vorgenommen, da hierbei der Defekt leichter passiert wird (35). Sieht man die Katheterspitze auf dem Röntgenbild im linken Vorhof liegen, so ist die Diagnose gesichert (34).

Meist gelingt es auch, den Katheter in eine Lungenvene oder in den linken Ventrikel vorzuschieben (35).

Mißlingt der direkte Nachweis des Defektes, so entnimmt man Blutproben aus einer Hohlvene und aus der Strecke zwischen rechtem Vorhof und Arteria pulmonalis zur Gasanalyse. Ist der Sauerstoffgehalt im Gebiet zwischen rechtem Vorhof und Arteria pulmonalis gegenüber der Vena cava erhöht, so deutet dies auf eine arterielle Beimischung (34).Beweisend ist eine Sauerstoff-Differenz von 1,5 - 2 Vol % (35). Allerdings kann die arterielle Beimischung außer durch einen Defekt im Vorhofseptum auch durch transponierte Lungenvenen oder eine Kommunikation zwischen linkem Ventrikel und rechtem Vorhof verursacht sein (35).

Mit dem Katheter kann durch Austasten des Herzens eine ungefähre Vorstellung von der Größe und Lage der einzelnen Räume, besonders des rechten Ventrikels, gewonnen werden (35). Die Schätzung der Defektgröße ist schwierig. Gewisse Schlüsse können aus der Registrierung der Druckkurve des rechten Vorhofs geschlossen werden. Findet eine weitgehende

Angleichung der zweiten Welle des linken Vorhofs an die des rechten statt, so muß auf einen großen Defekt geschlossen werden (35). BJÖRK et al. (16) haben einen Katheter konstruiert, an dessen Spitze ein Ballon sitzt, der mit Kontrastmittel aufgeblasen werden kann. Beim Zurückziehen des aufgeblasenen Katheters vom linken in den rechten Vorhof läßt sich von der Größe der Kommunikation eine ungefähre Vorstellung gewinnen. Mehrfache Perforationen können dabei allerdings nicht festgestellt werden. KJELLBERG et al.(61) entwickelten zur Darstellung des Defektes einen Katheter, aus dem durch seitliche Öffnungen Kontrastmittel direkt in Richtung auf das Vorhofseptum gespritzt werden kann.

Zur Klärung, ob zusätzlich in den rechten Vorhof mündende Lungenvenen vorhanden sind, dient die Injektion von Farbstoff in die rechte Lungenarterie.(Die falsch einmündende Vene stammt meist aus der rechten Lunge). Diese Methode wurde von SWAN et al. (90) entwickelt. Dabei ist der zeitliche Abstand zwischen der von einer Lungenvene zum rechten Vorhof erfolgenden Beimischung und der durch einen Vorhofseptumdefekt stattfindenden sehr gering und deshalb schwierig festzustellen. Aus diesem Grunde wird der Farbstoff besser in den linken Vorhof gespritzt (34).

Shuntgröße und -richtung werden mit Hilfe der Farbverteilungstechnik und aus der Größe der Erhöhung des Sauerstoffgehalts im rechten Vorhof bestimmt. Die Shuntgröße wird ausgedrückt in l/Min. oder in % des Kleinkreislaufminutenvolumens. Z.B. bedeutet ein Links-Rechts-Shunt von 50 %, daß 50 % des Lungendurchflusses vom linken Atrium durch den Defekt ins rechte und wieder zur Lunge gelangen. Ein Rechts-Links-Shunt ist in den meisten Fällen so gering, daß er nur mit Hilfe der Farbverteilungstechnik nachgewiesen werden kann (51, 84). SWAN et al. (90) gelang es, den Rechts-Links-Shunt nach Injektion von Farbstoff

in die untere Hohlvene in arteriellen Verdünnungskurven darzustellen und zu messen. Bei Cava-inferior-Defekten besteht die Möglichkeit, durch Injektion von Kontrastmittel in die untere Hohlvene den Übertritt von Cava-inferior-Blut in den linken Vorhof im Röntgenbild sichtbar zu machen. Auch eine Sauerstoffmindersättigung , die am exaktesten durch fortlaufende Registrierung im strömenden Blut an Hand eines Katheters mit Fotozelle und Glühlampe (entwikkelt von BENDER (11)) gemessen wird, deutet auf einen Rechts-Links-Shunt hin. Aus der Größe des Sauerstoffdefizits darf aber nicht direkt auf die Shuntgröße geschlossen werden, da möglicherweise ein Teil der Mindersättigung auf einer Diffusionsstörung in der Lunge beruht (35). Zur Klärung wird der Sauerstoffgehalt im Blut aus einer Pulmonalvene gemessen, in der noch keine venöse Beimischung stattgefunden haben kann.

Die wichtigsten Werte bei der Druckregistrierung sind die vom rechten Herzen und der Arteria pulmonalis. Druckwerte von 40-50 mm Hg oder mehr in der Arteria pulmonalis sind Ausdruck einer pulmonalen Hypertonie. Ein systolischer Druckgradient an der Arteria pulmonalis ist Zeichen einer relativen Pulmonalstenose. Aufschlußreich ist das Geringerwerden des Druckgradienten bei einer späteren Messung im Vergleich zur ersten, woraus auf eine Erhöhung des pulmonalen Gefäßwiderstandes geschlossen werden muß.

Zur Messung des arteriellen Pulmonalkapillardruckes und zur Ermittlung des arteriellen Lungengefäßwiderstandes (normal bis 200 dyn sec. cm^{-5}(35)) muß der Katheter möglichst weit in eine Pulmonalvene vorgeschoben werden. Die Feststellung, ob ein erhöhter Lungengefäßwiderstand vorliegt, ist als eventuelle Gegenindikation gegen die Operation besonders wichtig.

D I F F E R E N T I A L D I A G N O S E

Ein anatomisch offenes Foramen ovale (=Foramen ovale mit erhaltener Ventilfunktion) kann bei der Herzkatheteruntersuchung mit einem ASD verwechselt werden, wenn der Katheter durch das Foramen in den linken Vorhof gelangt (51). In solchen Fällen muß geklärt werden, ob die Kommunikation von hämodynamischer Bedeutung ist, d.h.,ob durch die Öffnung ein Shunt stattfindet oder nicht.

Die Abgrenzung eines Sekundumdefektes gegen einen Primumdefekt ist ebenfalls nicht immer einfach, da u.U. beide dasselbe klinische, physikalische und röntgenologische Bild zeigen (89). Meist aber treten die Beschwerden beim Primumdefekt früher auf (81, 89), oft schon im Säuglingsalter (35), während klinische Symptome beim Sekundumdefekt selten vor dem 2. - 3. Jahrzehnt bestehen. Das systolische Geräusch liegt beim Primumdefekt tiefer, mit p.m. im 4. oder 5. ICR nahe dem Sternum (81, 94), und oft ist zusätzlich ein systolisches Geräusch über der Herzspitze, bedingt durch eine begleitende Mitralinsuffizienz, zu hören (35, 89). Röntgenologisch ist zwischen Primum- und Sekundumdefekt keine Unterscheidung möglich (94). Dagegen kann das EKG sehr aufschlußreich sein: Beim Primumdefekt findet sich fast immer eine linke Achsendeviation (3, 35, 89, 94), während die Mehrzahl der Fälle mit Sekundumdefekten einen Rechtstyp, und nur wenige einen Normal-, Steil- oder Linkstyp zeigen (35). Die QRS-Amplitude ist beim Primumdefekt oft erhöht (35). Auch die Herzkatheteruntersuchung kann wichtige Aufschlüsse geben : Der Katheterbogen liegt beim Primumdefekt caudaler im Herzschatten, die Katheterspitze eventuell im linken Ventrikel (35, 81). Bei der Blutgasanalyse kommen beim Primumdefekt häufiger arterielle Beimischungen auch im rechten Ventrikel vor (35).

Die Abgrenzung eines Atrium commune gegen einen grossen ASD gelingt selten. Beim Atrium commune treten Symptome im allgemeinen sehr früh und ausgeprägt auf. Meist besteht eine ausgesprochene Cyanose und Dyspnoe. Die verstärkte Lungengefäßzeichnung ist im Röntgenbild fast immer bis in die Peripherie zu sehen. Die übrigen Befunde können allerdings dem Bild des Sekundumdefektes weitgehend gleichen (43).

Bei hohem pulmonalen Durchfluß oder pulmonaler Hypertension muß auch der Ventrikelseptumdefekt differentialdiagnostisch abgegrenzt werden (5). Beim Sekundumdefekt kann das systolische Geräusch so rauh sein,daß es an den Auskultationsbefund beim Ventrikelseptumdefekt erinnert (94); das Geräusch liegt aber höher als beim ASD. Außerdem ist beim Ventrikelseptumdefekt vor allem der linke Vorhof und auch der linke Ventrikel vergrößert, und das EKG zeigt Zeichen der Linksbelastung (35).

Auch beim offenen Ductus Botalli ist der pulmonale Durchfluß vermehrt (51). Außerdem ist ein diastolisches Geräusch beim Sekundumdefekt mitunter so unmittelbar an das systolische angeschlossen, daß es wie das "Maschinengeräusch" beim offenen Ductus Botalli wirkt (35). Andererseits kann bei letzterem - vor allem bei Kindern, bei denen sich ein kontinuierliches Geräusch noch nicht ausgebildet hat - ein Systolikum wie beim ASD zu hören sein (94). Zudem gehören auch zum Bild des offenen Ductus Botalli ein prominenter Conus pulmonalis, eventuell tanzende Hili und ein großes Herz, welches hierbei allerdings auf einer Vergrößerung des linken Vorhofs beruht (35). Die Pulsamplitude ist beim ASD klein, beim offenen Ductus Botalli dagegen groß (94). Die endgültige Unterscheidung ist durch die Herzkatheteruntersuchung und Angiographie fast immer möglich .

VERLAUF UND PROGNOSE OHNE CHIRURGISCHE BEHANDLUNG

Beim Sekundumdefekt handelt es sich um einen verhältnismäßig gutartigen Herzfehler (84). Der größte Teil der Patienten erreicht das Erwachsenenalter, und viele überleben sogar das 5. oder 6. Jahrzehnt. In der Literatur sind auch einzelne Fälle von ungewöhnlich hohen Lebensaltern erwähnt (5, 51).

Für ASD-Kranke bestehen jedoch einige Gefahren, die lebensverkürzend wirken können (35). Angaben über die durchschnittliche Lebenserwartung variieren zwischen 36 und 40 Jahren (5, 35, 51, 94).

Die Kranken bleiben meist lange Zeit leistungsfähig. Plötzliche Verschlechterungen sind jedoch möglich, wenn zusätzliche Krankheiten auftreten, worunter einige für die Patienten mit ASD besonders typisch sind.

Hierzu gehören in erster Linie Infekte des Respirationstraktes (35, 85, 94). Mehrere Bronchitiden, auch drei bis vier Pneumonien pro Jahr, sind bei ASD-Patienten keine Seltenheit (94). Nach TAUSSIG (94) besteht auch eine gesteigerte Tuberkuloseanfälligkeit.

Rheumatische Endokarditiden sind bei ASD-Patienten verhältnismäßig häufig und können die Krankheit komplizieren (35, 68, 84). Nach TAUSSIG (94) treten sie bei 60 - 70 % der Patienten auf. Dagegen sind bakterielle Endokarditiden beim Sekundumdefekt selten (35, 94).

ASD-Patienten mit stark dilatiertem rechten Herzen sind prädisponiert für Thrombenbildungen im rechten Vorhof oder Ventrikel (35), eventuell sogar in der Arteria pulmonalis (94). Deshalb treten häufig rezidivierende Lungenembolien auf, die langsam zu einer Widerstandserhöhung und zur pulmonalen Hypertonie führen. Bei Shuntumkehr kann es dann zur paradoxen Embolie kommen. Auch ohne vor-

ausgegangene Lungenembolien treten bei Fällen mit zusätzlichem Rechts-Links-Shunt gelegentlich paradoxe Embolien auf (51), die bevorzugt das Gehirn betreffen.

Ab und zu werden aneurysmatische Aussackungen der Arteria pulmonalis beobachtet, die zu Rekurrenslähmung mit Heiserkeit führen (35, 51, 94) oder durch Ruptur sogar zur Todesursache werden können.

Neben diesen Begleitkrankheiten, die den Zustand akut verschlechtern können, besteht die größte Gefahr für die Patienten mit ASD in der zunehmenden Schädigung und drohenden Insuffizienz des rechten Ventrikels. Besonders schlecht wird die Prognose, wenn es zur Erhöhung des pulmonalen Gefäßwiderstandes und zur Shuntumkehr, also zum Übergang ins "komplizierte Stadium" kommt, da dann der rechte Ventrikel der Belastung auf die Dauer nicht mehr gewachsen ist und schließlich versagt.

C H I R U R G I S C H E B E H A N D L U N G D E S V O R H O F S E P T U M D E F E K T E S

I. OPERATIONSINDIKATIONEN UND KONTRAINDIKATIONEN

Durch die korrigierende Operation kann der größte Teil der Patienten mit Vorhofseptumdefekten vollständig geheilt oder zumindest wesentlich gebessert werden (84), ausgenommen die Kranken, bei denen die Lungenstrombahn irreversibel geschädigt ist.

Bei der geringen Operationssterblichkeit von etwa 2 % in Fällen von unkomplizierten Sekundumdefekten sollten auch Patienten operiert werden, die noch keine oder nur

geringe Symptome zeigen (72), um späteren Komplikationen vorzubeugen.

Wenn einer oder mehrere der folgenden Punkte vorliegen, sollte die Operation unbedingt angestrebt werden :

1) Bei erheblichem Links-Rechts-Shunt, um Lungengefäßveränderungen durch die chronische Überflutung der Lungenstrombahn vorzubeugen. SCHIRE et al. (84) und ebenso SELLERS et al. (85) setzen einen Links-Rechts-Shunt von mindestens 5o% des Kreislaufvolumens voraus, damit eine Operation indiziert ist. Nach ZENKER (lol) ist die Grenze niedriger zu setzen, da bei einem Links-Rechts-Shunt von mehr als 30 % meist mit der Zeit Beschwerden auftreten.
2) Wenn Kinder mit ASD in der körperlichen Entwicklung zurückbleiben (86).
3) Wenn Zeichen der Herzvergrößerung auftreten (85, 86).
4) Bei beginnender Herzinsuffizienz, da dann die Operation die einzige erfolgversprechende Behandlung darstellt (76).
5) Bei pulmonaler Hypertonie mit noch überwiegendem Links-Rechts-Shunt (22, 85, 86). (STORNSTEIN und EFSKIND (89) setzen einen noch reinen Links-Rechts-Shunt voraus).

Bei sehr kleinen Defekten, die hämodynamisch weitgehend oder völlig bedeutungslos sind, braucht der Defekt nicht operativ behandelt zu werden. MC GOON, SWAN, BRANDENBURG, CONNOLLY und KIRKLIN (72) lehnen die Operation ab, wenn das pulmonale Durchflußvolumen eindeutig kleiner ist als das Großkreislaufvolumen.

Bei Vorliegen einer pulmonalen Hypertonie ist die Indikationsstellung oft problematisch,da nicht immer unterschieden werden kann, ob die pulmonale Hypertonie flußbedingt oder widerstandsbedingt ist (63). Bei pulmonaler Hypertonie mit Shuntumkehr sollte von der Operation abgesehen werden (lol, 5, 35, 89). Die Shuntumkehr weist dar-

auf hin, daß irreversible Lungengefäßveränderungen vorliegen und somit durch die Operation keine wesentliche Besserung erreicht würde. Nach BARGMANN und DOERR (5) ist in solchen Fällen ein erhöhter Druck im kleinen Kreislauf sogar notwendig (sog. Erfordernishochdruck); denn nach Verschluß des Defektes wäre mit dem Verschwinden des Shunts und Absinken des Druckes im kleinen Kreislauf eine ausreichende Durchströmung der Lunge nicht mehr gewährleistet. Deshalb lehnen auch MC GOON et al. (72) die Operation ab,wenn das pulmonale Durchflußvolumen kleiner als das Großkreislaufvolumen ist. Zudem ist das Operationsrisiko bei widerstandsbedingter pulmonaler Hypertonie sehr groß (101,34). Nach ZENKER (101) kommt es in solchen Fällen erfahrungsgemäß zu einem Versagen des nach der Operation einer erhöhten Druckbelastung ausgesetzten rechten Ventrikels.

Ein hoher Druck im rechten Ventrikel ist nach MEISNER (73) keine Gegenindikation zur Operation, ebensowenig die Insuffizienz des rechten Ventrikels, solange eine Rekompensation erreicht werden kann. Dagegen sollte bei therapieresistenter Myokardinsuffizienz von der Operation Abstand genommen werden (35, 73), da der rechte Ventrikel dem Eingriff nicht mehr gewachsen ist.

Die Anzahl der Fälle sowohl mit pulmonaler Hypertonie als auch mit Myokardinsuffizienz ist in höherem Alter grösser, und beide erhöhen das Operationsrisiko, so daß insgesamt bei älteren Patienten öfters die Operation abgelehnt werden muß. Das Alter alleine stellt jedoch keine Gegenindikation dar (70, 73).

SWAN und KIRKLIN (72) setzten bei 119 zwischen 1953 und 1957 operierten Patienten die Todesrate jeweils in Beziehung zu Alter, präoperativ vorhandener Rechtsinsuffizienz, Druck im rechten Vorhof, Shuntgröße, Höhe des Drukkes in der Arteria pulmonalis und Höhe des pulmonalen Gefäßwiderstandes. Für jeden der sechs Punkte ermittelten sie

die Größe, ab der die Todesrate rasch ansteigt.

Zum Alter ergab sich keine direkte Beziehung : Die Mortalität betrug im Alter von 15 bis 3o Jahren 9 %, von 3o bis 39 Jahren 12 %, von 4o bis 49 Jahren 19 % und von 5o und mehr Jahren 1o %. Jedoch stieg die Mortalität bei präoperativ vorhandener Rechtsinsuffizienz auf 5o %, bei einem Druck von 15 mm Hg oder mehr im rechten Vorhof auf 5o %, bei einem Rechts-Links-Shunt von 1o % des Kreislaufvolumens auf 5o %, bei einem Druck von 75 mm Hg und mehr in der Arteria pulmonalis auf 53 % und bei einem pulmonalen Gefäßwiderstand in der Höhe des Gesamtkreislaufwiderstands oder höher auf 71 %.

SWAN und KIRKLIN kamen zu dem Schluß, daß die Operation angezeigt ist, wenn eine oder keine dieser Größen erreicht ist, und daß das Operationsrisiko extrem groß wird, wenn zwei oder mehr solcher Punkte zutreffen.

Nach neueren Erfahrungen stellt neben dem klinischen Gesamtbild die arterielle Sauerstoffsättigung ein wesentliches Kriterium bei der Frage der Operabilität dar. Nach MEISNER (73) muß eine arterielle Sauerstoffsättigung von unter 9o % als Gegenindikation betrachtet werden, da alle von ihm untersuchten Fälle mit einer Mindersättigung von unter 9o % nach der Operation verstarben.

II. PRÄOPERATIVE THERAPIE

Bei Fällen ohne Dekompensationserscheinungen ist vor der Operation keine spezielle Therapie nötig (4o).

Eine bestehende Rechtsinsuffizienz (starke Rechtsherzvergrößerung, Ödeme, Lebervergrößerung) muß beseitigt werden durch absolute Bettruhe, salzarme Kost, Gabe von Digitalis-Glykosiden und Diuretica (4o).

Bei Anzeichen broncho-pulmonaler Infekte ist eine präoperative Antibiotica-Behandlung angezeigt (40).

III. OPERATIONSMETHODEN

1) Geschlossene Methoden

Die ersten Versuche (1947 und 1948), Vorhofseptumdefekte operativ anzugehen, gehen auf COHN (27) und MURRAY (75) zurück, deren Methoden als Ausgangspunkt weiterer Modifikationen dienten.

Es handelte sich dabei um sogenannte "geschlossene" Methoden, wobei versucht wurde, ohne Eröffnung einer Herzhöhle den Defekt zu verschließen.

COHN (27) stülpte mit dem Zeigefinger die Vorhofwand so ein, daß sie auf den Defekt zu liegen kam, nähte das eingestülpte Stück dort fest, schnitt es frei, so daß es als Patch auf dem Defekt liegen blieb, und vernähte anschließend den in der Vorhofwand entstandenen Defekt direkt.

MURRAY (75) legte eine Matratzennaht in anterior-posteriorer Richtung durch die Gegend des Septums. Das Zuziehen der Naht sollte den Defekt verschließen oder wenigstens verkleinern.

COHN's Methode wurde 1950 durch SWAN, MORESH, JOHNSON und WARNER (91) weiterentwickelt. Sowohl durch das rechte als auch linke Herzohr, also von beiden Seiten des Septums her, stülpten sie Knöpfe in Richtung auf den Defekt ein. Die Knöpfe wurden durch Nähte miteinander verbunden und als Tamponade des Defektes belassen.

Diese Technik wurde 1951 von HUFNAGEL und GILLEPSIE (56) noch etwas abgewandelt. Für die Fixierung zweier Plastik-Knöpfe, die sie über dem Defekt schlossen, entwickelten sie einen besonderen Applikator.

Die "Atrioseptopexie", die 1953 von BAILEY, BOLTON, JANNISON und NEPTUNE (4) erstmals ausgeführt wurde, ähnelt der COHN'schen Methode, nur wird bei ihr das eingestülpte und durch Matratzennähte fixierte Gewebsstück nicht freigeschnitten, sondern die Einstülpung bleibt bestehen. Zur Ermittlung der Größe und Lage des Defektes oder eventuell vorhandener Lungenvenenfehlmündungen wird zuvor der linke Zeigefinger ins rechte Herzohr eingestülpt, der dann auch zur Führung während der Naht dient (4).

BAILEY et al.(4) entwickelten 1953 eine Modifikation dieser Methode, durch die sie sogar fehlmündende Lungenvenen ins linke Atrium dirigierten.

MURRAY's Methode wurde 1952 von SØNDERGAARD (88) weiterentwickelt. Seine sogenannte "Circumclusion", die heute als einzige der geschlossenen Verfahren noch angewandt wird (87), geht folgendermaßen vor sich: Nach T-förmiger Eröffnung des Perikards wird die Nische des rechten Herzohrs, die von der Vena cava superior zur Vena cava inferior verläuft und den Sinus venae cavae (ventral) vom übrigen rechten Atrium trennt, freipräpariert. In dieser Nische wird ein Einschnitt ins Septum gemacht und eine Arterienrundnadel in die Vorhofwand eingesenkt, durch das Septum entlang dem Defektrand geführt (zur Führung wird der Zeigefinger durch das Herzohr gesteckt) und in Höhe der Interauriculargrube wieder ausgestochen. Durch Anziehen und Knüpfen des Fadens wird der Defekt verschlossen.

Die Methode von SØNDERGAARD (88) wurde 1953 nochmals modifiziert von BJÖRK und CRAFOORD (15): Durch Schnitte zwischen linkem und rechtem Atrium schufen sie eine Gewebsplatte, die sie durch eine Naht nach unten bis zum Septum interventriculare zogen. Auf diese Weise sollten auch Primumdefekte verschlossen werden können.

Andere, noch kompliziertere, "geschlossene" Methoden wurden entwickelt von DONDRILL(41), MARTIN (71), ESSEX (44) und anderen.

Eine zwar schon "offene", aber doch noch "blinde" Methode ist die "Atrial-well-Methode", die von GROSS, WATKINS, POMERANS und GOLDSMITH (52) 1953 erstmals angewandt wurde. Bei dieser Technik wird ein Gummitrichter an die Vorhofwand genäht und das Atrium durch ihn hindurch eröffnet. Das Blut steigt im Trichter entsprechend der Höhe des Vorhofdruckes hoch. Unter der Blutsäule wird in der Tiefe des Trichters der Defekt durch direkte Naht verschlossen. Die Methode erfordert verständlicherweise grosse Geschicklichkeit.

2) Offene Methoden

a. Hypothermie

Einen großen Fortschritt für die Herzchirurgie bedeutete die Einführung der Ganzkörperhypothermie, die es ermöglichte, am offenen und blutleeren Herzen für kurze Zeit unter Sicht des Auges zu operieren. Eine Operation unter Hypothermie wurde erstmals 1950 von BIGELOW, CALLAHAN und HOPPS (13) durchgeführt. LEWIS und TAUFIC (64) operierten als erste erfolgreich Vorhofseptumdefekte in Hypothermie am Menschen. Danach wurde die Methode 1953 von SWAN et al. (90) und später auch von vielen anderen angewandt. Die durch Unterkühlung auf 32 - 26° C Ösophagustemperatur erreichte Stoffwechselsenkung erlaubt es, das Herz für einige Minuten aus dem Kreislauf auszuschalten und während dieser Zeit den Defekt, der am blutleeren, schlaffen Herzen gut sichtbar ist, zu verschließen.

Die Ausschaltung des Herzens aus dem Kreislauf erfolgt durch Zuziehen von Gummischläuchen oder Nabelschnurbändern (34), die vorher um die Vena cava superior und inferior geschlungen werden, und durch Abklemmen der Aorta und Arteria pulmonalis durch Spezialklemmen. Nach der Korrek-

tur und nach Ausklemmen der Vorhofinzision wird der Reihe nach der Blutstrom von Vena cava superior, Aorta, Arteria pulmonalis und Vena cava inferior wieder freigegeben (34).

Der Kreislaufstillstand darf nach DERRA (34) nicht länger als 6-8 Minuten dauern, da sonst Anoxieschäden an Gehirn und Rückenmark auftreten. Nach ZENKER (103) ist die maximal zulässige Zeit einer Kreislaufunterbrechung nicht genau vorausbestimmbar, da sie auch vom Kreislaufzustand nach der Unterbrechung abhängig ist. Durch Infundieren von mit Sauerstoff angereichertem Blut in die distale Aprta während der Operation läßt sich die Zeit der Absperrung auf etwa 12 Minuten verlängern. STORNSTEIN und EFSKIND (89) registrierten dabei einen Anstieg der Gehirnaktivität. Die Dauer der Kreislaufstillegung kann verlängert werden, indem nach 6-8 Minuten der Blutstrom bis zur Erholung des EEG freigegeben und danach erneut abgedrosselt wird (35). ZENKER (103) weist aber darauf hin, daß eine zweimalige Unterbrechung mit einer erhöhten Gefährdung verbunden sein dürfte.

Neben dem Nachteil, daß zur Defektkorrektur nur eine begrenzte Zeit zur Verfügung steht, besteht bei der Unterkühlung eine mit dem Senken der Körpertemperatur ansteigende Neigung zu Ventrikelflimmern (84, 89). CACHERA et al. (25) beobachteten Kammerflimmern bei Patienten, die auf 30° C unterkühlt wurden, in 4,5 % der Fälle; bei Unterkühlung auf weniger als 30° C trat diese Komplikation bei 54,5 % der Patienten auf !

Eine andere, allerdings seltene, Komplikation durch die Unterkühlung ist die Bildung von Thrombosen und Embolien durch die Verzögerung der Blutgerinnung in Hypothermie. Andererseits ist auch schon eine erhöhte Blutungsneigung beobachtet worden (33).

Ungeklärt ist eine gewisse Neigung zu Störungen im Bereich des Magen-Darm-Traktes (Gastritiden, Ulcusperfo-

rationen, subileusartige Beschwerden), die bei Patienten, die in Hypothermie operiert wurden, beobachtet wird (33).

Gelegentlich kommt es durch thermische Schädigungen zu Parästhesien im Bereich der Hände.

Für die Ausführung der Hypothermie gibt es mehrere Möglichkeiten. Erwünscht ist eine rasche Senkung der Körpertemperatur (33). Außerdem soll sie möglichst unkompliziert und weitgehend gefahrlos sein.

CURRIE und SWAN (31) entwickelten eine Methode, bei der der Patient vor der Operation in ein Eiswasserbad gelegt wird. Durch die gute Wärmeleitfähigkeit und den direkten Kontakt des Wassers mit der gesamten Körperoberfläche ist sie die schnellste Art der Unterkühlung. Von Nachteil ist, daß der Patient auf den Operationstisch umgelagert werden muß. Außerdem ist es schwierig, die gewünschte Temperatur genau zu erreichen, da die Rektaltemperatur nach dem Bad mit nicht genau vorausbestimmbarer Größe und Geschwindigkeit noch weiter absinkt (sog. "after drop") (25).

Die Unterkühlung mit einer Kühlschlangenmatte, die von TALBOTT (93), BIGELOW (14), COOKSON (28) und CIOCATTO (26) entwickelt wurde, dauert etwa doppelt so lange wie die Eiswasserunterkühlung. Sie hat aber den Vorteil, daß die Unterkühlung und Wiedererwärmung auf dem Operationstisch stattfinden kann. Der Patient wird in eine Matte eingehüllt, die ein Röhrensystem aus Gummistoffplatten darstellt, das mit o-4° C kaltem Wasser oder einer Alkohol-Wasser-Mischung durchströmt wird. Die Temperatur kann dadurch auch während der Operation beeinflußt werden.

Bei dem von ADAMS-RAY und PERSSON (2), BJÖRCK und LINDBERG (17) entwickelten Verfahren der Unterkühlung durch kalte Luft liegt der Patient ebenfalls auf dem Operationstisch, muß also nicht umgelagert werden. Unter eine ihn bedeckende Plexiglashaube wird durch einen Ventilator Luft von 2 bis 1o° C geblasen. Die Haube kann

nach Erreichen der gewünschten Körpertemperatur abgenommen werden. Auch diese Methode nimmt mehr Zeit in Anspruch, als die Eiswasserunterkühlung. Zudem hat sie den Nachteil, daß die starke Abkühlung der Körperoberfläche eine Konsistenzänderung des Unterhautfettgewebes bewirkt, und daß lokale Erfrierungen auftreten können.

b. Extrakorporaler Kreislauf

Beim extrakorporalen Kreislauf werden Herz- und Lungenfunktion durch eine Maschine übernommen, solange das Herz außer Funktion gesetzt ist.

Im Prinzip handelt es sich bei der Herz-Lungen-Maschine um ein in den Kreislauf des Patienten eingeschaltetes und mit Spenderblut gefülltes künstliches Kreislaufsystem, das durch Pumpen in Umlauf gehalten und durch Kontakt einer großen Blutoberfläche mit Sauerstoff arterialisiert wird. Der Organismus wird also auch während der Zeit der Stillegung des Herzens mit Sauerstoff versorgt, so daß für die Dauer der Korrektur des Herzfehlers keine bestimmte Grenze eingehalten werden muß. Außerdem besteht auch nach der Kreislaufunterbrechung die Möglichkeit, die Herz-Lungen-Funktion eine Stunde und länger künstlich aufrechtzuerhalten (103).

Nach ZENKER (102) sind durch die Herz-Lungen-Maschine und die mit ihr verbundene Austauschtransfusion zwangsläufig Störungen der Organfunktion und des Stoffwechsels verbunden, die gering gehalten werden können, wenn von der Maschine bestimmte Voraussetzungen erfüllt werden. Zur Aufrechterhaltung eines peripheren Blutdruckes von mindestens 70 mm Hg (102), sowie für eine optimale Arterialisierung und Vermeidung einer Acidoseentstehung muß ein bestimmtes Zeitvolumen gefordert werden. Nach ZENKER (102) ist ein Förderungsvolumen von mindestens 2 l/Min./m^2

Körperoberfläche notwendig. Außerdem soll durch Verwendung geeigneter Stoffe für die Bestandteile des Röhrensystems eine Bluttraumatisierung weitgehend vermieden werden.

Die ersten Versuche, Herzfehler mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine anzugehen, stammten von DENNIS, SPRENG, NELSON, KARLSON, THOMAS, ELDER und VARCO (32), 1951, sowie HELMSWORTH, CLARK, KAPLAN und SHERMANN (53), 1953. Sie hatten noch mit großen technischen Schwierigkeiten zu kämpfen (81) : Der Rückfluß aus den Coronarvenen behinderte den Operateur und führte zu starken Blutverlusten. Außerdem hatte man noch nicht genügend Erfahrung, um Luftembolien zu vermeiden. Nicht zuletzt fehlte es an genügender technischer Vervollkommnung der komplizierten Apparate.

Die ersten Herz-Lungen-Maschinen, mit denen Operationen am Menschen durchgeführt wurden, bestanden aus einem DE WALL-LILLEHEI (36) helix reservoir bubble oxygenator (Schaumoxygenator) und Fingerpumpen. Später wurden Gitteroxygenatoren nach KAY-GAERTNER (58) oder Scheibenoxygenatoren in Verbindung mit Rollerpumpen verwendet. Zur Blutunterkühlung ins Perfusionssystem eingebaute Wärmeaustauscher (BROWN und SEALY (23), 1958) ermöglichten eine Kombination von Hypothermie und extrakorporalem Kreislauf, was zur besseren Sauerstoffversorgung beiträgt und kürzere Kreislaufstillstände sowie geringere Flußraten für die Perfusion erfordert (62).

Durchgreifend war die 1962 von ZUHDI (104) entwickelte und nach COOLEY (29) modifizierte Technik, bei der zur Perfusion nicht, wie bisher, Spenderblut, sondern isotonische Traubenzuckerlösung verwendet wird. Die Perfusion wird dabei wiederum in einem Schaumoxygenator durchgeführt. Die 5%ige Glucoselösung vermischt sich mit dem Blut des Patienten, das dadurch um etwa $\frac{1}{5}$ verdünnt wird (101). Nach SCHAUDIG (82) führen Blutverdünnungen bis zu 30 % nur zu vorübergehenden und den Patienten nicht gefährdenden Blut-

veränderungen. SCHAUDIG konnte außerdem nach der Perfusion mit isotonischer Glucoselösung eine raschere Blutstillung und bessere Flüssigkeitsausscheidung in der postoperativen Phase feststellen als nach der Perfusion mit Spenderblut.

IV. AUSWIRKUNGEN DER OPERATION

In einem sehr hohen Prozentsatz der Fälle kann durch den operativen Verschluß des Defektes eine vollständige Heilung oder wesentliche Besserung erreicht werden.

Die Zeitspanne bis zur subjektiven Besserung dauert beim ASD im Durchschnitt länger als bei anderen Herzfehlern (34). Die postoperativen Umstellungen sind nach etwa einem Jahr beendet (35).

Bei einer voll erfolgreichen Operation ist post - operativ kein Shunt mehr nachweisbar. Alles von der Lunge dem Herzen zufließende Blut wird nun durch den linken Ventrikel in die Aorta ausgeworfen. Der Druck im linken Vorhof und Ventrikel steigt an. Dabei besteht, besonders für einen linken Ventrikel, dessen Größe durch die vor dem Verschluß des Defektes geringe Volumenbelastung unter der Norm liegt, die Gefahr des Versagens.

Im allgemeinen aber nimmt durch Ansteigen des diastolischen Füllungsdruckes das Schlagvolumen zu. Der arterielle Blutdruck steigt zuerst über die Norm an, um dann allmählich auf mittlere Werte zurückzugehen (77). Da der rechte Vorhof kein Shuntblut mehr erhält, werden das rechte Herz und der Lungenkreislauf entlastet.

KIRKLIN, REHDER und THEYE (77) prüften an 8 Fällen von ASD das Verhalten von Auswurfvolumen und intrakardialen Druckverhältnissen während und nach der Operation (nach 2-4 Stunden, nach 1 und nach 3 Tagen). Dabei zeigte

sich, daß unmittelbar postoperativ Schlagzahl und Auswurfvolumen zunahmen, also das Herzminutenvolumen anstieg. Zwischen dem ersten und zweiten postoperativen Tag fiel es ab, um am zweiten bis dritten Tag wieder anzusteigen. Der Druck im linken Vorhof nahm postoperativ kontinuierlich zu.

Die arterielle Sauerstoffsättigung sank nach der Operation zuerst ab, mit den niedrigsten Werten am 2. - 3. Tag, um dann langsam wieder anzusteigen. Die zuerst unter der Norm liegende Sauerstoffsättigung beruht wahrscheinlich auf einer zu geringen Diffusion durch die Kapillarmembran (77) durch das plötzlich erniedrigte Kleinkreislaufvolumen.

Beweisend für eine erfolgreiche Operation ist die Herzkatheteruntersuchung, an Hand derer festgestellt werden kann, inwieweit sich Shunt und präoperativ erhöhte Druckwerte zurückgebildet haben. Ein Rest-Shunt kann Zeichen eines unvollständigen Verschlusses sein oder aber seine Ursache in übersehenen Gefäßanomalien wie Lungenvenenfehlmündungen, Transpositionen der Vena cava superior oder inferior oder dem Persistieren der linken oberen Hohlvene haben.

Entsprechend der Abnahme oder dem Verschwinden des Shunts normalisieren sich meist auch die Druckwerte im Herzen und in der Arteria pulmonalis. Druckdifferenzen zwischen Arteria pulmonalis und rechtem Ventrikel sind postoperativ nur noch in wenigen Fällen nachweisbar und Ausdruck einer leichten Pulmonalstenose, wenn ein Restdefekt sicher ausgeschlossen werden kann (35).

Aufschlußreich für die Beurteilung, ob eine Operation erfolgreich verlaufen ist, sind außer den Herzkatheterbefunden, die allerdings nicht routinemäßig ausgeführt werden können, die Veränderungen bei der Auskultation, im EKG und im Röntgenbild.

Die Auskultation zeigt praktisch in allen Fällen, daß das systolische Geräusch leiser geworden oder verschwunden ist (25, 35, 40, 67, 85). DERRA (34) nimmt diese Tatsache als Beweis, daß das Geräusch Folge einer relativen Pulmonalstenose war. Restgeräusche führt er auf Wirbelbildungen in der erweiterten Pulmonalis zurück.

Diastolische Geräusche verschwinden praktisch immer nach dem Verschluß des Defektes (35, 67, 85).

Die fixierte Spaltung des 2. Herztons blieb bei den Patienten von DERRA et al.(35) in 90 % der Fälle bestehen, wobei allerdings meist ein Kürzerwerden des Intervalls und eine Abnahme der Amplitude zu beobachten war.

Durch Rückbildung der Dilatation und Hypertrophie des rechten Ventrikels (67) wechselt nach dem Verschluß des Defektes die Vektorrichtung von QRS in vielen Fällen nach einiger Zeit vom Rechts- zum Normaltyp (25), und die Zeichen der Rechtsbelastung und Rechtsschädigung schwinden weitgehend (67, 85).

Präoperativ vorhandene Vorhofleitungsstörungen bilden sich in mehr als 50 % der Fälle nach dem Defektverschluß zurück (35). Dagegen bleibt ein präoperativ vorhandener unvollständiger Rechtsschenkelblock auch nach der Operation bestehen (25, 35, 85). Es kann sogar in einigen Fällen - wahrscheinlich bedingt durch Läsion des rechten Tawara-Schenkels (68) - aus dem unvollständigen postoperativ ein vollständiger Rechtsschenkelblock werden.

Im Röntgenbild sind die Umstellungen nach der Operation sehr früh und besonders eindrucksvoll sichtbar. In der Mehrzahl der Fälle verkleinert sich der Herzschatten deutlich (35, 67, 85). In höherem Alter dauert die Grössenabnahme des Herzens meist länger als bei jüngeren Patienten. Bleibt sie aus, so besteht Verdacht auf einen Restshunt. Eine mangelnde Größenabnahme nach dem Defektverschluß kann auch ein Zeichen dafür sein, daß die Schädi-

gung des Herzens bereits zu strukturellen Veränderungen am Myokard geführt hat (35, 68).

Oft nimmt nach dem Einsetzen der körperlichen Belastung die Herzgröße wieder leicht zu, was aber auf einer Vergrößerung des nun stärker gefüllten linken Vorhofs und Ventrikels beruht.

Durch Verkleinerung des rechten Vorhofs und der Ausflußbahn des rechten Ventrikels prägt sich die Herztaille deutlicher aus (35, 68). Die Vorwölbung des Pulmonalisbogens wird geringer (35, 67, 85).

In den meisten Fällen zeigt sich bald auch eine deutliche Abnahme der Lungengefäßzeichnung, und die Eigenpulsationen der Lungengefäße verschwinden (35, 67, 85).

Diese Veränderungen bleiben aus, wenn die Lungenstrombahn bereits irreversibel geschädigt ist (35). Bei älteren Patienten dauert die Rückbildung der Lungenveränderungen länger (68). Bei fixierter pulmonaler Hypertonie kann sie ganz ausbleiben.

Außer objektiv nachweisbaren Zeichen der Besserung findet sich meist auch eine Steigerung der körperlichen Leistungsfähigkeit und eine Abnahme von Beschwerden wie Dyspnoe, Herzklopfen usw.; broncho-pulmonale Prozesse verschwinden, und Kinder nehmen an Größe und Gewicht zu (40, 67).

E I G E N E E R G E B N I S S E

I. PATIENTENGUT UND METHODIK BEI DER STATISTISCHEN ERFASSUNG

An der Chirurgischen Universitätsklinik in München wurden zwischen 1958 und 1966 bei 260 Patienten isolierte Sekundumdefekte operativ behandelt.

Fälle mit Lungenvenenfehlmündung sowie Vorhofseptum - defekte vom Sinus-venosus-Typ sind bei den hier besprochenen 260 Vorhofseptumdefekten nicht mit eingeschlossen.

Dagegen wurden 3 Patienten (= 1,2%), die außer dem Defekt noch einen offenen Ductus Botalli hatten,und 3 (=1,2%) mit zusätzlicher Persistenz der linken oberen Hohlvene mitinbegriffen.

Von den 260 Patienten wurden die ersten 174 von einer bis Ende 1964 reichenden eingehenden statistischen Untersuchung erfaßt :

In einer Gemeinschaftsarbeit wurden über alle Herzoperationen, die von 1958 bis Ende 1964 an der Chirurgischen Universitätsklinik in München durchgeführt wurden, an Hand der Krankenblätter Statistikbögen in verschlüsselter Form ausgefüllt und auf Lochkarten übertragen. Das Lochkartensystem ermöglichte es, mit Hilfe einer Rechenmaschine statistische Fragestellungen zu beantworten.

Da die Statistik verschiedene Herzfehler erfaßt, konnte nicht auf alle speziell beim ASD interessierenden Einzelheiten eingegangen werden. Diese wurden nur bei den in Hinsicht auf die Frage der Operation besonders wichtigen Fällen, insbesondere denen mit pulmonaler Hypertonie, ausführlich dargestellt.

Für die Fälle mit Komplikationen (sehr großen Defekten, kleinem linken Ventrikel, zusätzlicher Persistenz der linken oberen Hohlvene und pulmonaler Hypertonie) wurden ebenfalls die Krankenblätter zu Hilfe genommen mit besonderer Berücksichtigung der Berichte über die präoperative Untersuchung auf einer Inneren Station und über die Herzkatheteruntersuchung. Über den Verlauf der Operation wurden Einzelheiten aus den Operationsberichten, den Perfusionsbüchern und den Aufzeichnungen über die ersten 72 Stunden nach der Operation entnommen. Ein Bild über die Operationsergebnisse wurde aus den Nachuntersuchungsberichten und teilweiser Rücksprache mit den entsprechenden Kliniken gewonnen. An die Überlebenden der Patienten mit pulmonaler Hypertonie wurden außerdem Fragebogen versandt, um Genaueres über ihr derzeitiges subjektives Befinden in Erfahrung zu bringen.

II. OPERATIONSMETHODIK

1) Allgemeines Vorgehen

Sämtliche Defekte wurden am geöffneten Herzen unter Sicht des Auges verschlossen.

Aus Gründen, die später diskutiert werden sollen, wurden alle Sekundumdefekte mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine operiert. In drei Fällen wurde für die Perfusion ein an der Chirurgischen Universitätsklinik in München durch SCHAUDIG (82) entwickeltes Modell mit einem KAY-CROSS-Scheibenoxygenator angewandt. Die übrigen Perfusionen wurden mit einem Gitteroxygenator nach KAY-GAERTNER, modifiziert nach ZENKER, BORST, GEHL und SCHMIDT-MENDE (103) und seit 1964 mit einem Schaumoxygenator nach dem Prinzip der Blutverdünnung mit 5 %iger Glucoselösung nach COOLEY et al. (29) durchgeführt (83). Pro m^2 Körperoberfläche wurden 2 - 2,4 l/Min. Flüssigkeit perfundiert. Die Dauer der Perfusion variierte bei 174

Patienten zwischen 10 und 50 Minuten (Mittel 90 Minuten).

Bei 25 der ersten 174 Patienten wurde zusätzlich durch einen Wärmeaustauscher nach BROWN-SEALY (23) maschinell unterkühlt, bei einem Patienten lokal durch Einbringen von Kochsalzschnee ins Perikard.

Der Gang der Operation entspricht im wesentlichen dem Vorgehen anderer Autoren :

Der Thorax wird in diagnostisch gesicherten Fällen durch die rechte anterolaterale Thorakotomie im 4. ICR eröffnet, bei schwierigen anatomischen Verhältnissen oder Verdacht auf zusätzliche Anomalien durch die mediane Sternotomie.

Zur Eröffnung des Herzbeutels wird das Perikard längs durchtrennt. Nach Freipräparieren von Vena cava superior und inferior und Anlegen eines Tourniquets wird das Herzinnere durch das rechte Herzohr hindurch ausgetastet. Wenn die Diagnose bestätigt ist, wird die Herz-Lungen-Maschine angeschlossen.

In der ersten Zeit wurde die Aorta abgeklemmt, solange das Herz eröffnet war, um Luftembolien zu vermeiden. Heute wird das Herz durch elektrisch induziertes Kammerflimmern ruhiggestellt, was neben der Vermeidung einer Luftembolie den großen Vorteil hat, daß am unbewegten Herzen gearbeitet werden kann. Das Flimmern muß vor Eröffnung des Herzens beginnen und anhalten, bis entlüftet und der Vorhof geschlossen ist. Von den ersten 174 Patienten wurde bei 58 künstliches Ventrikelflimmern erzeugt. Die Defibrillation erfolgte dabei 3 mal spontan, 55 mal durch Elektroschock.

Ist das Herz aus dem Kreislauf ausgeschaltet, kann der rechte Vorhof eröffnet werden. Nach Absaugen des Blutes aus dem Herzen werden Größe und Lage des Defektes genau inspiziert. Ist die Diagnose gesichert, wird der Defekt unter Sicht des Auges verschlossen. Dabei finden sowohl die fortlaufende Naht als auch Einzelnähte, in den meisten Fällen

die durch Einzelnähte verstärkte fortlaufende Naht, Anwendung.

Entlüftet wird an unserer Klinik durch Punktion der Herzspitze unter gleichzeitigem Blähen der Lungen, wodurch Blut ins linke Herz getrieben wird und die Luft durch die Kanüle entweichen kann.

Die Vorhofinzision wird durch doppelte fortlaufende Naht verschlossen, danach der By-pass beendet.

Das Perikard wird bis auf Lücken für die Drainage vernäht, das Sternum durch Drahtnähte adaptiert, und die Weichteile werden schichtweise verschlossen. Für den Sekretabfluß sorgt die Drainage des Perikardbeutels und der rechten Pleurahöhle.

Die gesamte Operationsdauer betrug im Durchschnitt von 174 Patienten, die bis 1964 operiert wurden, 150 Minuten und variierte zwischen 70 und 280 Minuten.

2. Vorgehen bei Sonderfällen

a) Defektverschluß mit Patch

Bei 5 von 260 Patienten wurde der Vorhofseptumdefekt mit Hilfe einer Teflon-Prothese verschlossen.

In 2 Fällen war der Defekt so groß, daß der Verschluß durch direkte Naht nicht möglich war.

Bei einem der beiden Patienten lag eine bereits fixierte pulmonale Hypertonie vor; er überlebte die Operation nicht. Der andere, dessen Defekt fast das ganze Vorhofseptum einnahm und mit einem zusätzlich offenen Foramen ovale kombiniert war, zeigte ein ausgezeichnetes Operationsresultat.

2 weitere Patienten besaßen einen gemeinsamen Vorhof. Auch in diesen Fällen war der Verschluß mit einem Teflon-Patch erfolgreich. Ein Patient, der vor gut einem Jahr operiert wurde, klagt nur noch über unwesentliche Beschwerden.

Im anderen Falle, einer Patientin mit schweren zusätzlichen Anomalien (einer persistierenden linken oberen Hohlvene, einer Art von Lebervenensinus und einem zweigeteilten linken Vorhof) ist die Besserung ebenfalls augenscheinlich.

Bei einer Reoperation wurde ein Teflon-Patch verwandt, um eine nach dem Erstverschluß teilweise in den linken Vorhof mündende untere Hohlvene ins rechte Atrium zurückzuverlagern.

b) Fälle mit kleinem linken Ventrikel

Bei 3 von 4 Patienten mit sehr kleinem linken Ventrikel wurde der Defekt teilweise wiedereröffnet.

Der Kreislaufzustand einer Patientin mit extrem kleinem linken Ventrikel wurde nach dem Defektverschluß zunehmend schlechter, während der Druck im linken Vorhof von präoperativ 14 mm Hg auf 60 mm Hg anstieg. Der Markstück-große Defekt wurde wiedereröffnet und zu einem Drittel erneut verschlossen. Danach fiel der Druck im linken Vorhof auf 20 mm Hg ab, und die Kreislaufverhältnisse besserten sich deutlich. Die Nachuntersuchung nach einem Jahr zeigte trotz des Teilverschlusses ein gutes Operationsergebnis mit Rückgang der vermehrten Lungengefäßzeichnung und fast normaler Herzgröße.

Bei einer anderen Patientin war der linke Ventrikel ebenfalls wesentlich kleiner als der rechte. Da nach dem Verschluß des Defektes der periphere Druck auf 60 mm Hg sank, der Druck im linken Vorhof dagegen auf 56 mm Hg anstieg und der Vorhof stark überdehnt wirkte, wurde die fortlaufende Naht zwischen der obersten Ecknaht und der ersten verstärkenden Einzelnaht durchtrennt, so daß ein etwas über erbsengrosses Loch entstand. Danach waren die Druckverhältnisse gut (peripher 90 mm Hg, im linken Vorhof 16 mm Hg), und das Herz machte keinen überdehnten Eindruck mehr. Allerdings zeigte die Patientin bei einer postoperativen Herzkatheteruntersuchung noch einen Links-Rechts-Shunt von 85 % des Großkreislauf-Minutenvolumens und bei der Nachuntersuchung

nach zwei Monaten leichte Rechtsinsuffizienzzeichen, so daß wohl nach einiger Zeit eine zweite Operation nötig werden wird.

In einem ähnlichen Falle, bei dem der Druck nach der Korrektur peripher auf 6o mm Hg abfiel und im linken Vorhof auf über 4o mm Hg stieg, wurde ein Kleinfingernagelgroßer Bereich im obersten Teil des Defektes wiedereröffnet. Trotz des Restdefektes war das Operationsergebnis sehr gut.

Ebenfalls relativ klein war der linke Ventrikel eines Patienten mit pulmonaler Hypertonie. Hier wurde der Defekt bis auf den kranialen Teil durch fortlaufende Naht verschlossen. Die obersten zwei Stiche wurden als separate U-Nähte mit Doppelnadeln durch die Vorhofwand auf die Außenseite des Herzens geführt und dort geknüpft, so daß sie bei Zeichen der Linksinsuffizienz hätten von außen wieder gelöst werden können. Dies erwies sich dann als überflüssig, da sich der Druck im linken Vorhof mit 2o-25 mm Hg in tragbaren Grenzen hielt und die Kreislaufverhältnisse ordentlich waren. Abgesehen von einer nach der Operation aufgetretenen absoluten Arrhythmie, verlief der Eingriff auch in diesem Falle gut. Zwei Monate nach der Entlassung gab der Patient an, bereits vier Stockwerke ohne Anhalten steigen zu können.

C) Fälle mit Persistenz der linken oberen Hohlvene

3 unserer Patienten zeigten als zusätzliche Anomalie eine persistierende linke obere Hohlvene.

Einmal mündete diese in den linken Vorhof und konnte unterbunden werden. Atypisch war hierbei außerdem der sehr kleine Coronarsinus, der hinter einer Falte an abnormer Stelle lag. Auch eine Fingeranomalie war vorhanden: Es fehlte das Endglied des fünften Fingers einer Hand.

In einem anderen Falle wurde die linke obere Hohlvene

von einem sehr großen Coronarsinus aufgenommen, der in seinem unteren Abschnitt durch ein Netzwerk teilweise verschlossen war. Die sehr weite Vena cava inferior stellte einen Sinus dar, in den mehrere Lebervenen mündeten. Eine separate, etwa fingerdicke Lebervene verlief medial davon direkt zum rechten Vorhof. Der linke Vorhof war zweigeteilt. Die Verbindung zwischen dem Lungenvenenfach und der Mitralklappe war jedoch weit genug, so daß keine Resektion nötig war. Der 7 x 5 cm große Defekt des Vorhofseptums wurde mit einer Teflon-Prothese verschlossen.

Beim dritten Fall mündete die linke obere Hohlvene, die größer als die rechte war und Kollateralen zu dieser besaß, in den rechten Vorhof. Auch hier war der Coronarsinus stark erweitert.

d) Fälle mit pulmonaler Hypertonie

Eine Übersicht über die Krankheitsbilder und den postoperativen Verlauf der Fälle mit pulmonaler Hypertonie gibt die Tabelle I.

Von 260 Patienten mit isolierten Sekundumdefekten (Fälle mit zusätzlicher Lungenvenenfehlmündung sind nicht eingeschlossen) hatten 18 = 6,9 % vor der Operation in der Arteria pulmonalis einen Druck von 50 mm Hg oder mehr. In 8 Fällen lag der Pulmonalisdruck bei 60 mm Hg oder höher. Den höchsten Wert von 80 mm Hg zeigte eine 17-jährige Patientin; doch war bei ihr, ebenso wie bei einem 4-jährigen Patienten mit einem Druck von 50 mm Hg in der Arteria pulmonalis, ein zusätzlich offener Ductus Botalli für den hohen Druck verantwortlich. Deshalb wurden in Abbildung I, welche die Höhe des präoperativen Pulmonalisdruckes der 18 Patienten mit pulmonaler Hypertonie in Abhängigkeit vom Alter darstellt, die diesen beiden Patienten zugehörigen Punkte in Klammern gesetzt.

Wie die Abbildungen II bis IV auf S.64-67 zeigen, fanden wir in Übereinstimmung mit Angaben aus der Literatur eine

pulmonale Hypertonie in höherem Alter häufiger. Schließt man die beiden Patienten mit zusätzlich offenem Ductus Botalli aus, so waren nur zwei der Patienten mit pulmonaler Hypertonie jünger als 28 Jahre. Einer der beiden besaß einen gemeinsamen Vorhof. Druckwerte von 60 mm Hg oder mehr in der Arteria pulmonalis fanden wir ausschließlich in einem Alter von 35 Jahren oder mehr. Der älteste Patient mit pulmonaler Hypertonie war 60 Jahre alt.

Die Defektgröße scheint eine nicht unbedeutende Rolle für die Entstehung einer pulmonalen Hypertonie zu spielen. Etwa 2/3 der Patienten mit pulmonaler Hypertonie hatten grosse (etwa 3 x 5 cm) oder sehr große Defekte (bzw.ein Atrium commune). Die kleinsten Defekte unter den Fällen mit pulmonaler Hypertonie fanden sich bei den beiden Patienten mit zusätzlich offenem Ductus Botalli.

Die Größe des Links-Rechts-Shunts betrug bei 2 der 18 Patienten um 50%, bei 11 um 60-70%. Das größte Shuntvolumen von 80% fand sich bei einem Patienten mit gemeinsamem Vorhof. Bei 4 Patienten wurde die Shuntgröße nicht bestimmt.

4 Patienten zeigten einen zusätzlichen Rechts-Links-Shunt, der aber in keinem Falle die Größe des Links-Rechts-Shunts erreichte.

Das Minutenvolumen des kleinen Kreislaufs erreichte in allen Fällen mindestens das Doppelte des Großkreislauf-Minutenvolumens. Bei einem Patienten war es vier mal, bei einem anderen mit zusätzlich offenem Ductus Botalli sogar sieben mal so groß wie das Großkreislauf-Minutenvolumen.

Von 11 Patienten, bei denen der arterielle Lungengefäßwiderstand gemessen wurde, hatten 5 einen annähernd normalen Widerstand (um 100 dyn.sec.cm^{-5}). 2 Patienten zeigten einen erhöhten Lungenarteriolenwiderstand von 290 bzw. 318 dyn. sec.cm^{-5}.

Die periphere Sauerstoffsättigung war bei 8 der 18 Patienten normal (zwischen 96 und 100 %), bei 9 fand sich eine Mindersättigung, bei einem wurde die Sauerstoffsätti-

gung nicht bestimmt. Die arterielle Sättigung lag bei 2 Patienten unter 90%: Bei einem Kranken mit 6 x 3 cm großem Defekt und einem Rechts-Links-Shunt von 12,5% betrug die periphere Sauerstoffsättigung 88,5%, bei einem anderen mit gemeinsamem Vorhof nur 85%.

Ein Patient mit einer Sauerstoffsättigung von 90% - der einzige, der vor der Operation eine deutliche Cyanose und Ruhedyspnoe gezeigt hatte - kam ad exitum.

Eine leichte oder nur angedeutete periphere Cyanose wurde bei 12 Patienten festgestellt, 5 waren acyanotisch.

Neben einem Fall mit Ruhedyspnoe zeigten 15 der 18 Patienten mit pulmonaler Hypertonie präoperativ eine Belastungsdyspnoe.

Symptome von seiten des Herzens wie anfallsweises Herzklopfen und -jagen kamen bei 5 - vorzugsweise älteren - Patienten vor, Herzstechen und -schmerzen ebenfalls bei 5 Patienten.

Zeichen der Rechtsinsuffizienz waren insgesamt bei 7 und ebenfalls bei älteren Leuten häufiger vorhanden.

Unter 8 Patienten mit Rhythmusstörungen fanden wir 4 mal eine absolute Arrhythmie (2 davon verstarben nach der Operation!), 1 mal einen A.V.-Block 1. Grades, 2 mal Tachykardie und 2 mal Extrasystolen.

Aus diesen Zahlen ist ersichtlich, daß im allgemeinen bei pulmonaler Hypertonie die Beschwerden von seiten des Herzens und der Lunge sehr ausgeprägt sind, was eine Operation trotz des größeren Risikos rechtfertigt.

Nur bei den beiden jüngsten Patienten waren die Beschwerden gering: Ein 8-jähriger Junge zeigte nur einen gewissen "Lufthunger", ein 4-jähriger Junge mit zusätzlich offenem Ductus Botalli war als einziger der 18 Patienten noch völlig beschwerdefrei.

Alle übrigen 16 Patienten klagten zumindest über deutliche Leistungsminderung.

Patient	Alter	Defekt-größe (cm)	Shunt-größe (%)	Groß- kreislauf Min. Vol. (l/Min.)	Klein- kreislauf	periph. O_2-Sätt.	Druck präop. (mm Hg) Art. pulm.	re. Ventr.	Lung arteri widers (dyn s
R.N.	33	5 x 3	68	5,9	18,5	96	50	62	ernied
K.O.	30	5 x 3	71	5,9	20,0	93	50	50	84
Br.M.	28	5 x 3	62 +r-l:4	6,3	15,0	96	57	60	128
Bu.M.	8	5 x 2	60			90	50	45	
M.E.	36	5 x 3	groß	7,5	20,0	91	75	105	100
A.M.	50	3 x 2				90	50	50	290
I.W.	40	5 x 3	groß+ r-l : klein	3,0	9,0	90	60	60	
K.B.	35	4 x 4				90	60	60	
K.W.	42	5 x 3 + off. For.ov.	69	4,1	13,1	96	65	65	
J.F.	40	6 x 3	52 + r-l:12,5	7,25	12,0	88,5	50	50	76,
P.N.	4	1 x 1 + off.D. Botalli	38	4,6	7,5	97	50	55	
E.P.	44	4 x 3	50-60			98	75	75	norm
E.D.	17	3 x 2 + off.D. Botalli	86	3,9	26,7	94	80	80	77
L.H.	18	Atrium commune	80 + r-l:15	6,4	13,0	85	50	68	98
E.K.	46	3 x 3						60	
A.H.	44	7 x 5	70	3,7	11,8	100	66	66	318
R.H.	60	5 x 5	56	4,7	10,6	98	55	55	173
A.M.	30	7 x 4				96	55	60	

Tabelle I : Übersicht über 18 Fälle mit pulmonaler Hypertonie

präoperative Beschwerden	Druck p.op. (mm Hg) A.pulm.	re.Ventr.	Komplikationen i.op.+p.op.	Operationsergebnis
Belastungsdyspnoe Herzschmerzen Stauungslunge			Erguß	gut
leichte Cyanose Belastungsdyspnoe Rechtsinsuffizienz			Kollaps	sehr gut
Belastungsdyspnoe Rechtsinsuffizienz			Erguß	sehr gut
angedeutete Cyanose "Lufthunger"			Femoralisstenose	sehr gut
leichte Cyanose Tachyk.Rechtsinsuff.			Postcardiotomie-Syndr.ak.Nephrit.	sehr gut
mäß.Cyanose,Orthopnoe Belast.dyspnoe,Belast.-tach.,Rechtsinsuffiz.			Kammerflimm. Erguß	gut Hypertonie Cor.skleros
leichte Cyanose Belast.dyspnoe Rechtsins.,abs.Arrhyth.	60	60	vorübergehend extreme Bradyk.	sehr gut
deutl.Cyanose Ruhedyspnoe,Rechtsins. abs.Arrhyth. Stauungslunge		70	Ateminsuffizienz ak.Herzstillstand	Exitus
angedeutete Cyanose Belast.dyspnoe Herzklopfen+-stechen orthostat.Hypothonie	18	32	Perikarditis	gut
angedeutete Cyanose Belastungsdyspnoe			abs.Arrhythmie	noch abs. Arrh.,spast. Bronchitis
keine	26	30	Rhythmusstör.	sehr gut
leichte Cyanose Belast.dyspnoe Herzklopf.,Schwindel	36	50	Postkardiotomie-Syndrom	gut
geringe Cyanose leichte Belast.dyspnoe Herzstechen,Extrasyst.			keine	sehr gut
geringe Cyanose Belast.dyspnoe Herzklopfen			Bradykardie p.op. Narbenbeschwerden (Sternum-Defekt)	sehr gut
Dyspnoe b.ger.Belast. Stauungslunge(Hämopoen) Rechtsinsuffizienz	40		Kammerflimm.(i.o.+p.o.),Hämatoperik., Kreisl.Vers.,Hämolyse,Nierenvers.	Exitus
Belastungsdyspnoe Herzklopfen,-stechen Beklemmungsgefühl	18	40	subcutanes Emphysem	sehr gut
Angina pect.seit 15 J. Herzinfarkt vor 2 J. mäß.Cyan.,Belast.dyspnoe			rezidiv.Embolien (Lunge,Niere),Herz-u.Kreisl.Vers., Kammerflimmern	Exitus
Belast.tachyk., Schrumpfniere			absol.Arrhythmie	gut(noch abs Arrhythmie)

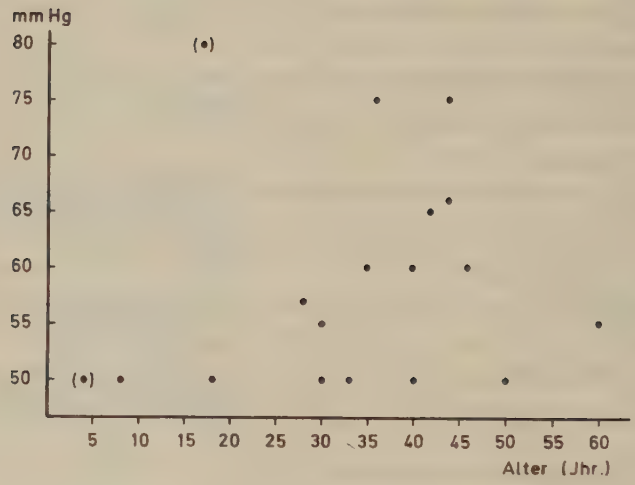

Abbildung I : Präoperative Druckwerte in der Arteria pulmonalis in Abhängigkeit vom Alter bei 18 Patienten mit pulmonaler Hypertonie, deren Sekundumdefekt zwischen 1958 und 1964 an der Chirurgischen Universitätsklinik in München verschlossen wurde. Die eingeklammerten Punkte beziehen sich auf zwei Patienten, bei denen ein zusätzlich offener Ductus Botalli die eigentliche Ursache der pulmonalen Hypertonie war.

16 der Defekte wurden auf übliche Weise direkt verschlossen. Bei den 2 Fällen mit zusätzlich offenem Ductus Botalli wurde außerdem der Ductus unterbunden.

Bei 2 Kranken mit sehr großem Defekt bzw. gemeinsamem Vorhof wurde ein Teflon-Patch eingenäht.

Bei einem Patienten, der 2 Jahre vor der Operation einen Herzinfarkt durchgemacht hatte, wurde zur Verbesserung der Myocarddurchblutung eine modifizierte BECK'sche Operation durchgeführt.

Die Operation verlief nur bei einem der Patienten mit pulmonaler Hypertonie komplikationslos, 3 hatten leichte, 14 schwere, davon 3 tödliche Komplikationen. Die Art der Komplikationen ist aus der Tabelle I ersichtlich.

Außer 2 Fällen, bei denen postoperativ eine absolute Arrhythmie aufgetreten war,und einem Fall von Stenose der Arteria femoralis, die trotz Arterienplastik eine bleibende Beinverkürzung zur Folge hatte, konnten alle, auch die schweren, Komplikationen behoben werden.

Von den 18 Patienten mit pulmonaler Hypertonie starben 3 = 16,6 %. (Gesamtmortalität nach ASD-Verschluß 2,3 %.)

Bei einem der Verstorbenen (K.B.) handelte es sich um einen 34-jährigen Mann mit fixierter pulmonaler Hypertonie und relativer Tricuspidalinsuffizienz. Präoperativ hatte er Ruhedypnoe und eine deutliche periphere Cyanose (periphere Sauerstoffsättigung 90 %) gezeigt, sowie Zeichen der Rechtsinsuffizienz und eine absolute Arrhythmie.

Der 4 x 4 cm große Defekt wurde durch einen Teflon-Patch verschlossen. Der in der Arteria pulmonalis und im rechten Ventrikel präoperativ auf 60 mm Hg erhöhte Druck fiel nach dem Verschluß als Zeichen einer fixierten pulmonalen Hypertonie nicht ab, und der stark hypertrophierte Herzmuskel wies eine schlechte Kontraktilität vor. Postoperativ wurde der Patient tracheotomiert und beatmet. Bei jedem Versuch der Spontanatmung traten Cyanose und Atemnot auf. Am Abend des ersten Tages nach der Operation kam es zum plötzlichen Herzstillstand. Externe und interne

Herzmassage blieben ohne Erfolg.

Die Obduktion zeigte einen hochgradig hypertrophierten und dilatierten rechten Ventrikel und diffuse Verschwielungen des Herzmuskels, eine frische fibrinöse, teils hämorrhagische Pericarditis und eine starke Stauungsinduration und -hyperämie der Lungen. Auch an Leber, Milz, Nieren und Magen fanden sich deutliche Stauungszeichen.

Es war also nach dem Verschluß des Defektes zu einer akuten Dilatation und zum Versagen des bereits schwer geschädigten rechten Ventrikels gekommen.

Eine 46-jährige Frau (E.K.) mit einem Druck von 60 mm Hg in der Arteria pulmonalis und relativer Tricuspidalinsuffizie wies vor der Operation ein massiv nach beiden Seiten verbreitertes Herz, Zeichen der Rechtsinsuffizienz und eine absolute Arrhythmie vor. Der Druck in der Arteria pulmonalis fiel nach dem Verschluß des Defektes auf 40 mm Hg ab. Aber das bereits schwer geschädigte Herz erwies sich während der Operation als sehr irritabel: einmal trat Vorhofflimmern auf und dreimal Kammerflimmern, welches zweimal durch Herzmassage und einmal durch Elektroschock beherrscht werden konnte.

Nach der Operation verschlechterten sich die Kreislaufverhältnisse zunehmend. Am Nachmittag des Operationstages kam es zu einer Nachblutung, die eine Rethorakotomie notwendig machte. Aus dem Pericard entleerten sich 1000 cm^3 arterielles Blut.

Noch zweimal mußte wegen Kammerflimmern defibrilliert werden. Eine weitere Kreislaufverschlechterung und massive Hämolyse führten am Morgen des ersten Tages nach der Operation bei zusätzlichem Nierenversagen schließlich zum Tode.

Beim dritten Todesfall unter den Patienten mit pulmonaler Hypertonie handelte es sich um einen 60-jährigen Mann (P.H.), der seit ca. 15 Jahren an einer Angina pectoris

gelitten und 2 Jahre vor der Operation einen Hinterwandinfarkt durchgemacht hatte. Trotzdem wurde der Entschluß zur Operation gefaßt, da ein Vorhofseptumdefekt mit pulmonaler Hypertonie (Druck in der Arteria pulmonalis 55 mm Hg) festgestellt worden war und sich der Zustand des Patienten zunehmend verschlechterte.

Der ca. 5 x 5 cm große, mehrfach gefensterte, Defekt wurde durch Einzelnähte verschlossen.

Die geplante Operation nach VINEBERG zur Verbesserung der Myocarddurchblutung konnte nicht durchgeführt werden, da die linke Arteria mammaria zu klein war, um eine Anastomose mit dem Myocard bilden zu können. Deshalb wurde eine modifizierte BECK'sche Operation vorgenommen.

Der Patient erholte sich nur langsam. Im Thorax-Röntgenbild zeigten sich Stauungszeichen. Dann traten rezidivierende Embolien in Lunge und Niere auf. Nach zunehmender Herz- und Kreislaufverschlechterung kam es schließlich am 16.Tag nach der Operation zum Kammerflimmern und Tod. Alle 15 überlebenden Patienten fühlen sich jetzt besser als vor der Operation.

Bei 8 Patienten ist das Operationsergebnis sehr gut, d.h. die Befunde an Herz und Lunge haben sich weitgehend normalisiert, und die Patienten besitzen ihre volle Leistungsfähigkeit.

4 Patienten weisen von seiten des Herzens noch geringe Beschwerden wie gelegentliche Arrhythmien oder Schmerzen in der Herzgegend auf. Aber auch bei diesen zeigt die Besserung der Röntgenbefunde (Herzgröße, Lungendurchblutung usw.), sowie die weitgehende Normalisierung des Auskultations- und EKG-Befundes, daß der Defekt sicher verschlossen ist.

Bei einem Patienten mit sonst praktisch normalem Herzbefund findet sich noch eine absolute Arrhythmie, außerdem eine Dyspnoe, die aber nicht kardial bedingt ist,

sondern auf einer spastischen Bronchitis beruht. Die absolute Arrhythmie konnte durch Elektroreduktion zunächst beseitigt werden, trat aber nach 2 Jahren erneut auf.

Ein Patient, bei dem die Operation erst kurze Zeit zurück liegt, weist ebenfalls noch eine Arrhythmie auf, fühlt sich aber im ganzen schon sehr viel besser als vor der Operation. Auch bei ihm soll nach einiger Zeit eine Elektroreduktion den Herzrhythmus normalisieren.

Bei einer 50-jährigen Patientin mit mäßiger Hypertonie (peripherer RR 180/100 mm Hg) ist die Leistungsfähigkeit- 3 Jahre nach der Operation - noch deutlich herabgesetzt. Für einen mangelnden Verschluß des Defektes besteht kein Anhalt. Wahrscheinlich beruhen ihre jetzigen Beschwerden (Herzvergrößerung, Belastungsdyspnoe und leichte periphere Cyanose, postoperativ aufgetretener Linksschenkelblock) auf der Hypertonie und einer Coronarsklerose.

III. STATISTISCHE DATEN BEI 174 PATIENTEN

1. Anzahl und Geschlechtsverteilung

Unter den 174 zwischen 1958 und 1964 operierten Pa - tienten waren 120 = 69% weiblichen und 54 = 31% männlichen Geschlechtes.

2. Alter

Das Durchschnittsalter lag bei 23 Jahren. Der jüngste Patient war 4, der älteste 55 Jahre alt. In der Abbildung II wurde die Altersverteilung als Anzahl der Patienten pro Dekade dargestellt. Gleichzeitig wurde der jeweilige Anteil der Patienten mit pulmonaler Hypertonie schwarz eingezeichnet.

3. Körpergröße und -gewicht

Die Körpergröße variierte bei 142 Patienten zwischen 90 und 190 cm und betrug im Durchschnitt 151,6 cm.

Das durchschnittliche Körpergewicht von 148 Patienten lag präoperativ mit 51,5 kg um 0,4 kg unter dem Durchschnittsgewicht von 51,1 kg bei 100 Patienten, die nach der Operation gewogen wurden.

Unter Verwendung eines Somatogrammes aus dem Lehrbuch der Kinderheilkunde von KELLER und WISKOTT (59) stellten wir fest, daß von 61 Kindern oder Jugendlichen unter 20 Jahren 6 = 10% im Längenwachstum deutlich zurückgeblieben und weitere 6 = 10% an der unteren Grenze der Norm waren. Bei 21, also einem Drittel, war das Körpergewicht im Verhältnis zur Größe unter oder an der unteren Grenze der Norm.

4. Defektgröße

Um einen Überblick über die Größe der Defekte bei unserem Patientengut zu geben, wurden in der folgenden Tabelle 135 Fälle, bei denen sich nähere Angaben über die Defektgrösse fanden, in vier Gruppen mit jeweiliger Angabe des ungefähren Durchmessers und der Anzahl der Patienten eingeteilt:

Gruppe	Defektdurchmesser in cm	Anzahl der Patienten	Anteil der Pat. in %
I = klein	weniger als 2	7	5,2
II = mittelgroß	ca. 2 x 3	56	41,6
III = groß	ca. 3 x 4	68	50,4
IV = sehr groß	mehr als 4	4	2,8

Bei 4 = 1,5 % unserer Patienten wurde außer dem Defekt noch ein offenes Foramen ovale angetroffen.

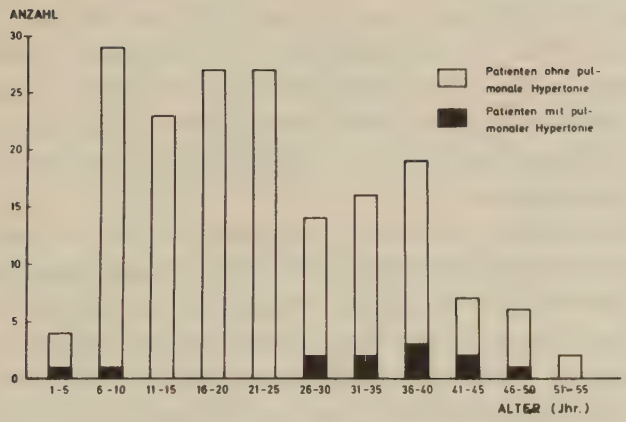

Abbildung II : Altersverteilung der 175 Patienten, bei denen zwischen 1958 und Ende 1964 an der Chirurgischen Universitätsklinik in München ein isolierter Ostium-secundum-Defekt verschlossen wurde, mit Darstellung der Anzahl der Patienten mit und ohne pulmonale Hypertonie pro Altersgruppe. Bei dem Patienten mit pulmonaler Hypertonie in der 1. Altersgruppe handelte es sich um ein Kind mit zusätzlich offenem Ductus Botalli.

5. Druckwerte

Bei der präoperativen Herzkatheteruntersuchung wurde in der Arteria pulmonalis bei 8% der Patienten ein Druck von 10 mm Hg, bei 43% von 20 mm Hg, bei 33% von 30 mm Hg und bei 11% von 40 mm Hg festgestellt. 7 Patienten = 5% hatten einen Druck von 50 mm Hg oder mehr in der Arteria pulmonalis. Bei der intraoperativen Druckmessung vor der Korrektur erhöhte sich diese Zahl auf 11 = 6,3%. Auf diese Fälle wurde bereits eingegangen.

Die Abbildung III zeigt die Höhe des bei der präoperativen Herzkatheteruntersuchung in der Arteria pulmonalis gemessenen Druckes in Beziehung zum Alter und umfaßt 135 Patienten, bei denen sich Angaben über den Druck in der Arteria pulmonalis fanden. Die durchschnittliche Zunahme des Druckes pro Lebensjahrzehnt ist in Abbildung IV a in mm Hg, in Abbildung IV b in % dargestellt. Die Abbildungen zeigen einen deutlichen Anstieg des Druckes in der Arteria pulmonalis mit zunehmendem Alter, besonders nach dem 4. Jahrzehnt.

Der Druck im rechten Ventrikel wurde bei 144 Patienten gemessen. Er betrug bei 20% der Fälle 20 mm Hg, bei 40% 30 mm Hg, bei 20% 40 mm Hg und bei 29 Patienten = 20% 50 mm Hg und mehr. Der höchste im rechten Ventrikel festgestellte Druckwert war 100 mm Hg.

Unter 128 Patienten , bei denen präoperativ der Druck im rechten Vorhof registriert wurde, hatten 29% einen Druck bis zu 5 mm Hg, 58,8% einen solchen von 6-10 mm Hg und 10% von 11-15 mm Hg. Bei 3 Patienten = 2,5% war der Druck im rechten Vorhof auf über 15 mm Hg erhöht. Der höchste Wert war 25 mm Hg.

Die Tabelle II bringt Höchst-und Tiefst- sowie Durchschnittsdruckwerte, die bei der präoperativen Herzkatheteruntersuchung gewonnen wurden.

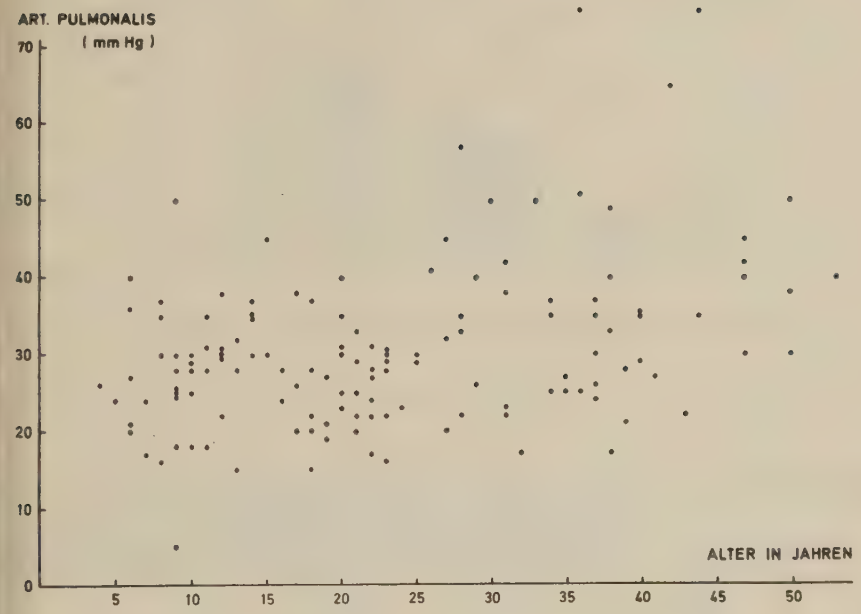

Abbildung III : Höhe des Druckes in der Arteria pulmonalis in Abhängigkeit vom Alter bei 135 an der Chirurgischen Universitätsklinik in München operierten Patienten mit isolierten Ostium-secundum-Defekten.

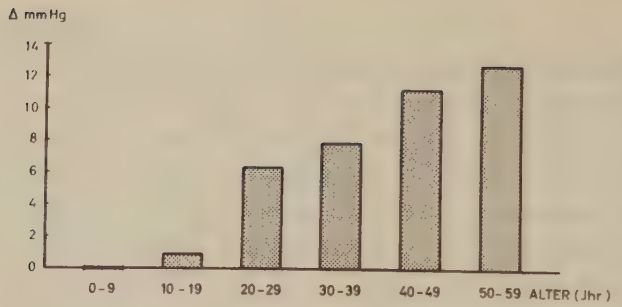

Abbildung IV a : Zunahme des Druckes in der Arteria pulmonalis pro Dekade (Mittelwerte in mm Hg , ausgehend vom Mittelwert der ersten Dekade).

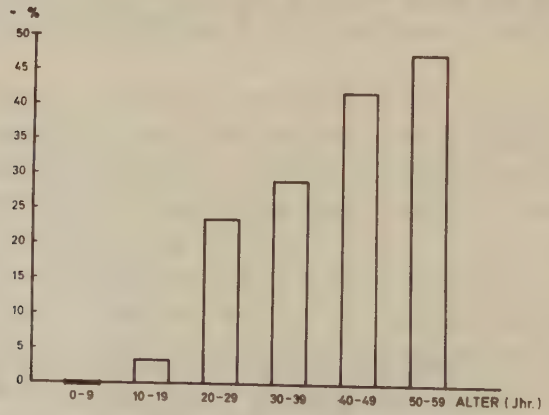

Abbildung IV b : Zunahme des Druckes in der Arteria pulmonalis pro Dekade (Mittelwerte in % des Durchschnittsdruckes der ersten Dekade).

Ort der Druck-registrierung	Anzahl der Fälle	Druckwerte in mm Hg		
		tiefster Wert	höchster Wert	Durch-schnitts-wert
re. Vorhof syst.	128	1	25	5,4
re. Kammer syst.	144	10	100	35,4
Art.pulm. syst.	135	10	75	26,7
li. Vorhof syst.	83	3	33	9,9
li. Vorhof diast.	49	1	12	3,4
li. Kammer syst.	67	30	200	108,5
li. Kammer diast.	43	20	120	70,9
periph. RR syst.	76	80	150	116,3
periph. RR diast.	76	40	90	69,9

Tabelle II: Bei der präoperativen Herzkatheter-untersuchung in den verschiedenen Herzabschnitten sowie der Arteria pulmonalis und femoralis gewonnene Druckwerte

6. Aufenthaltsdauer

Die postoperative Aufenthaltsdauer in der Chirurgischen Klinik bis zur Verlegung oder Entlassung betrug im Mittel etwa 20 Tage (bei 7 Patienten bis zu einer Woche, bei 25 bis zwei, bei 70 bis drei, bei 50 bis vier, bei 10 bis fünf, bei 3 bis sechs und bei einem bis sieben Wochen).

7. Flüssigkeits- und Blutverluste

Die Urinausscheidung war am größten in den ersten 24 Stunden nach der Operation. Sie betrug hier im Mittel 604,8 cm^3. In den zweiten 24 Stunden wurde eine durchschnittliche Urinausscheidung von 557,1 cm^3, in den dritten 24 Stunden von 489,4 cm^3 festgestellt.

Der Blut- und Flüssigkeitsverlust aus der Drainage betrug in den ersten 24 Stunden nach der Operation bei 166 Patienten im Durchschnitt 645 cm^3, in den zweiten 24-Stunden bei 150 im Durchschnitt 630 cm^3. Der größte Blutverlust war in den ersten 24 Stunden 4400 cm^3, in den zweiten 3000 cm^3.

8. Blutzufuhr

109 Patienten erhielten nach der Operation Blutübertragungen in Mengen von 100 bis 5000 cm^3. Die durchschnittliche Zufuhr betrug 1500 cm^3.

9. Hämoglobingehalt und Hämatokritwerte

Bei 159 Patienten wurde der Hämoglobingehalt und der Hämatokritwert vor und nach der Operation registriert. Als postoperativer Wert wurde der letzte Wert vor der Entlassung festgehalten. Die Hämoglobinwerte variierten vor der Operation zwischen 29 und 113%, vor der Entlassung zwischen 53 und 130%. Im Durchschnitt war der Hämoglobingehalt um 3% angestiegen (präoperativ 75%, postoperativ 78%). Die Hämatokritwerte (niedrigster Wert prä-und post-

operativ 26, höchster präoperativ 53, postoperativ 54) waren von durchschnittlich 39,2 vor der Operation auf 37,3 nach der Operation abgefallen.

10. Medikamentöse Therapie

9 Patienten, die schwere Rhythmusstörungen gezeigt hatten, wurden mit Digitalisglykosiden vorbehandelt.

Postoperativ erhielten 128 Patienten Cedilanid, 9 Lanicor und 14 Digitoxin, was einer Digitalisierungsquote von 87% entspricht.

Eine postoperative Antibiotica-Prophylaxe bzw.-Therapie wurde bei 113 Patienten mit Erycin, bei 64 mit Penicillin, bei 47 mit Chloramphenicol, bei 14 mit Cinopenil und bei 6 Patienten mit Tetracyclinen durchgeführt.

IV. BESPRECHUNG DER TODESFÄLLE

1. L.H.: Der erste Todesfall, 1959, war durch Luftembolie nach Schaumbildung am geöffneten, schlagenden Herzen bedingt. Bei der Patientin traten unmittelbar nach der Operation klonische Krämpfe auf, die sich durch Unterkühlung auf 31° C und Gabe von lytischen Mitteln zunächst bessern ließen. Am vierten Tag nach der Operation kam es jedoch zu einem plötzlichen Herzversagen. Die Obduktion ergab eine deutliche Hirnschwellung, außerdem eine frische Peri-und Endokarditis sowie herdförmige, eitrige, bronchopneumonische Infiltrate.

2. H.-J.K.: 1960 verstarb ein 5-jähriges, körperlich stark unterentwickeltes Kind mit sehr großem, weit nach unten reichendem und nach oben bis an den Sinus coronarius angrenzendem Defekt. In den stark erweiterten Coronarsinus mündete eine persistierende linke obere Kardinalvene. Die auf Grund

eines vor der Operation festgestellten Druckgradienten von 80 mm Hg an der Arteria pulmonalis vermutete Pulmonalstenose erwies sich bei der Operation als relative Pulmonalstenose; die Pulmonalarterie war weit und die Klappe anatomisch normal geformt.

Vor der Operation hatte das Kind ein erheblich vergrößertes Herz und Zeichen der Rechtsbelastung gezeigt, was in diesem Alter eine Seltenheit ist.

Abgesehen von Vorhofflattern, das unmittelbar vor der Operation auftrat, verlief die Operation zunächst gut. Aber am ersten postoperativen Tag stellten sich zunehmend Zeichen eines Lungenödems ein. In der Annahme, daß eine Abflußbehinderung der Lungenvenen durch die Defektnaht vorliege, wurde der Defekt teilweise wiedereröffnet. Die Lundenödem-Zeichen ließen zunächst nach. Am zweiten Tag nach der Operation kam es jedoch zu einer Verschlechterung der Kreislaufverhältnisse und zu einem plötzlichen irreversiblen Herzstillstand.

Bei der Rethorakotomie zur teilweisen Wiedereröffnung des Defektes war zwar festgestellt worden, daß eine Lungenvene maximal gestaut war; doch ist die eigentliche Todesursache wohl darin zu suchen,daß es durch die nach der Operatio stärker in Erscheinung tretende Linksbelastung zum Linksherzversagen kam.

4. H.H.: Der dritte Todesfall (1962) betraf ein 9-jähriges Mädchen mit zusätzlicher leichter Mitralinsuffizienz. Neben dem relativ kleinen Defekt (ca. 2 x 2 cm) fand sich außerdem 2 - 3 cm oberhalb der Aortenklappe ein 3-4 mm dickes, quer üb die Aorta laufendes Band, bei dem es sich möglicherweise um eine abnorme Coronararterie handelte. Es war nicht zu entscheiden, ob eine Verbindung zur Pulmonalarterie bestand, bzw. ob überhaupt ein Lumen vorhanden war.

Der Defekt wurde verschlossen und die hintere Kommissur der Mitralis, die leicht geklafft hatte, gerafft.

Nach der Operation stellte sich zunächst eine schlecht zu beeinflussende Tachykardie und am zweiten postoperativen Tag eine plötzliche Ateminsuffizienz ein. Auskultatorisch waren Zeichen eines Lungenödems vorhanden. Noch am selben Tag kam es zum Herz-Kreislauf-Versagen und Tod.

Die Obduktion ergab ein hochgradiges, z.T.inveteriertes Lungenödem auf dem Boden schwerster chronischer Bronchopneumonien, dazu eine rheumatische Myokarditis mit diffuser Verschwielung des Herzmuskels, die wahrscheinlich die Ursache des Herzversagens darstellte.

4. K.B.: Bei einem 34-jährigen Mann, der - ebenfalls 1962 - der Operation erlag, handelte es sich um einen Fall, bei dem es bereits zur fixierten pulmonalen Hypertonie und relativen Tricuspidalinsuffizienz gekommen war. Über diesen Patienten, ebenso wie über die beiden nächsten Todesfälle (E.K. und R.H.) wurde bei der Besprechung der Fälle mit pulmonaler Hypertonie ausführlich berichtet.

5. E.K.: Eine 46-jährige Patientin mit pulmonaler Hypertonie und relativer Tricuspidalinsuffizienz verstarb 1966.

6. R.H.: Auch ein 60-jähriger Patient mit pulmonaler Hypertonie, der außerdem seit 15 Jahren an einer Angina pectoris gelitten und 2 Jahre vor der Operation einen Herzinfarkt durchgemacht hatte, wurde 1966 operiert und erlag den Folgen der Operation.

7. E.H.: Bei einem Spättodesfall handelte es sich um eine 36-jährige Patientin, die 1959 operiert wurde. Vor der Operation hatte sie bereits eine leichte periphere Cyanose und Rechtsdekompensationszeichen sowie eine absolute Arrhythmie gezeigt. Auf dem Röntgenbild war ein riesiges, fast den ganzen Thorax ausfüllendes Herz, eine enorm erweiterte Pulmonal-

arterie und Hilustanzen, sowie eine bis in die Peripherie reichende vermehrte Lungengefäßzeichnung zu sehen gewesen. Dazu hatte die Patientin an einer mäßigen Hypertonie gelitten und kurze Zeit vor der Operation eine Myokarditis , eine Pneumonie mit Pleuritis und einen Niereninfarkt durchgemacht.

Nach dem Verschluß des Defektes ging es der Patientin subjektiv sehr gut. 1966, also 7 Jahre nach der Operation, verstarb sie plötzlich ohne vorherige Anzeichen einer Verschlechterung. Möglicherweise war die Todesursache Kammerflimmern bei noch bestehendem Vorhofflimmern. Eine Obduktion wurde nicht vorgenommen.

D I S K U S S I O N

Beim Vergleich eigener Ergebnisse mit denen anderer Autoren interessieren bei kongenitalen Herzfehlern neben Häufigkeit und klinischem Bild hauptsächlich die Erfahrungen bei der Operation und über den postoperativen Verlauf. Durch den Vergleich von Mortalität, Todesursachen und Komplikationen kann ein Bild über das Operationsrisiko gewonnen werden. Daraus und aus dem Abwägen der Behandlungsmethoden und -ergebnisse gegeneinander kann ein Eindruck gewonnen werden, wann eine Operation indiziert ist, und welche Methoden sich als geeignet erwiesen haben.

I. HÄUFIGKEIT

An der Chirurgischen Universitätsklinik in München wurden

zwischen 1958 und 1966 435 Vorhofseptumdefekte (einschließlich derer mit zusätzlichen Anomalien) verschlossen. Das entspricht einem Anteil von etwa 27% an der Gesamtzahl der operierten Herzfehler.

Unter den 435 Vorhofseptumdefekten waren 344 = 79% Sekundumdefekte und 91 = 21% Primumdefekte. Der Anteil der Primumdefekte betrug bei DERRA et al. (34) unter 673 Vorhofseptumdefekten 72 = 10,7%, bei LEWIS et al. (65) unter 29 Vorhofseptumdefekten 6 = 20,7%, bei WATKINS und GROSS (98) unter 41 Vorhofseptumdefekten 4 = 9,9%, bei TABER et al.(92) unter 216 Vorhofseptumdefekten 33 = 15,3%.

Fast ein Viertel, nämlich 84 unserer 344 Sekundumdefekte waren Sinus-venosus-Defekte (einschließlich der mit Lungenvenenfehlmündung kombinierten). Demgegenüber betrug der Anteil der Sinus-venosus-Defekte bei DERRA et al. (34) nur 12%, bei SELLERS et al. (85) 11,4%, bei SCHRIRE et al. (84) 6%, bei TABER et al. (92) 12% und bei SWAN et al. (90) 10%.

Der Prozentsatz isolierter Sekundumdefekte an unserem Krankengut liegt bei 16%. Das entspricht etwa den Zahlenangaben von DERRA et al. (34) mit 14% Sekundumdefekten unter 4050 operierten kongenitalen Herzfehlern. Bei SCHRIRE et al. (84) betrafen 7% der Operationen kongenitaler Herzfehler isolierte Sekundumdefekte.

II. GESCHLECHTSDISPOSITION

Nach GOULD (51) und anderen Autoren kommen Vorhofseptumdefekte beim weiblichen Geschlecht fast doppelt so häufig vor wie beim männlichen.

Dieses Verhältnis traf auch bei unserem Krankengut zu: Unter 260 an isolierten Sekundumdefekten operierten Patienten waren 87 = 34% männlichen und 173 = 66% weiblichen Ge-

schlechts.

Bei DERRA et al. (34) betrug das Verhältnis Männer zu Frauen 38% : 62%, bei SELLERS et al. (85) 42% : 58% und bei SCHRIRE et al. (84) 41% : 49%.

III. OPERATIONSMETHODEN

1. Hypothermie und extrakorporaler Kreislauf

Über die Frage, ob isolierte Sekundumdefekte unter Hypothermie oder mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine operiert werden sollen, bestehen verschiedene Auffassungen. Eine Reihe von Autoren (DERRA et al. (34), TABER et al. (92), ROSS (81), CACHERA et al. (25), SCHRIRE et al. (84), STORNSTEIN und EFSKIND (89))wenden die Hypothermie an, wenn die Diagnose eines einfachen Sekundumdefektes ohne andere Anomalien sicher gestellt werden konnte, und die Herz-Lungen-Maschine dann, wenn die Diagnose zweifelhaft ist, oder wenn sich zusätzliche Anomalien feststellen liessen. Von anderen (REHDER, KIRKLIN und THEYE (77), THERKELSEN und POULSEN (95), TABER et al. (92)) werden grundsätzlich alle Sekundumdefekte mit der Herz-Lungen-Maschine angegangen.

Auch an der Chirurgischen Universitätsklinik in München werden alle Sekundumdefekte unter Anwendung des extrakorporalen Kreislaufs operiert.

Das Verfahren der Operation unter Hypothermie ist weniger aufwendig (35). Aber neben der Gefahr des Ventrikelflimmerns hat diese Methode den Nachteil, daß zur Korrektur nur eine begrenzte Zeit zur Verfügung steht. Die für den Kreislaufstillstand maximal zulässige Zeit von 8-10 Minuten genügt zwar für den Verschluß von gewöhnlichen Sekundumdefekten, nicht aber von Defekten mit brüchigen Rändern oder sonstigen unvorhergesehenen anatomischen Schwie-

rigkeiten (25). Besonders, wenn sich zusätzliche Lungenvenenfehlmündungen herausstellen, oder wenn es sich entgegen der präoperativ gestellten Diagnose nicht um einen Sekundum-, sondern um einen Primumdefekt handelt, reicht die Zeit zur vollständigen Korrektur nicht aus.

Bei Anwendung des extrakorporalen Kreislaufs steht genügend Zeit zur Verfügung, um sich genau über die Verhältnisse von Defektgröße, Defektrand usw. orientieren zu können. Übersehen von Lungenvenenfehlmündungen oder versehentliche Verlagerung der Vena cava inferior ins linke Atrium werden somit weitgehend vermieden. Zusätzliche Anomalien, die präoperativ nicht diagnostiziert wurden, können gleich korrigiert werden.

Zudem ist eine kürzere Narkosezeit nötig, was eine geringere Belastung für den Patienten bedeutet. Nach ZENKER (103) hat die Herz-Lungen-Maschine auch den großen Vorteil, daß nach Beendigung der Kreislaufunterbrechung die Herz-Lungen-Funktion eine Stunde und länger künstlich aufrechterhalten werden kann.

Ob das Operationsrisiko bei Anwendung der Herz-Lungen-Maschine immer noch größer ist als bei der Operation unter Hypothermie, gilt als fraglich. Bei manchen Autoren ist die Letalität unter By-pass etwas höher, während Komplikationen seltener sind als unter Hypothermie (25).

2. Nahttechniken

In vielen Fällen von einfachen, nicht zu großen Defekten mit gut ausgebildeten Rändern genügt der direkte Verschluß durch fortlaufende Naht (25, 35, 51, 77) oder Einzelnähte, bei denen Restdefekte seltener vorkommen sollen (25, 84). SELLERS et al. (85) wandten in den ersten Jahren die fortlaufende Naht, verstärkt durch Einzelnähte, an, in letzter Zeit unterbrochene Matratzennähte, die je über einem schma-

len Stück Polyvinyl-Alkohol-Schwamm geknüpft werden.

An unserer Klinik werden die fortlaufende Naht oder Einzelnähte, am häufigsten die durch Einzelnähte verstärkte fortlaufende Naht, angewandt.

CACHERA et al. (25) legen eine Beutelnaht in den Defektrand. Der Spalt, der nach Zuziehen der Naht entsteht, wird durch überwendliche Naht oder Einzelnähte verschlossen.

Nach SELLERS et al. (85) genügen auch für viele grosse Defekte oder solche mit durchbrochenen Rändern einfache Matratzennähte ohne Patch.

Bei sehr großen Defekten oder Defekten mit dünnen oder durchbrochenen Rändern muß ein Kunststoff-Patch eingenäht werden, um Nahtspannungen und Einrisse zu vermeiden (35, 51, 92).

Als Prothesenmaterial werden von vielen Autoren Polyvinyl-Schwamm-Patches (Ivalon) (51, 85, 92) oder gepreßtes Ivalon angewandt, von anderen Patches aus gewobenem (25) oder gestricktem (22) Teflon-Tuch oder Teflon-Filz (25, 85). An der hiesigen Klinik sind Patches aus gewobenem Teflon in Gebrauch.

Auch einfache Perikard-Patches können verwendet werden, wobei beachtet werden muß, daß die glatte, innere Seite auf die Seite des linken Vorhofs zu liegen kommt, weil sich an ihr weniger leicht Thromben bilden.

Der Patch wird durch unterbrochene oder fortlaufende Nähte befestigt. Von SELLERS et al. (85) wird die Befestigung jeder Naht mit Teflon vorgeschlagen.

Bei gedoppelten oder gitterartigen Defekten werden entweder die Gewebsbrücken in die Naht miteinbezogen, oder sie werden exzidiert. Die entstehende große Öffnung wird dann durch einen Patch verschlossen (25).

Auch bei sehr hoch oder sehr tief liegenden Defekten sollte ein Patch verwendet werden, um nicht eine Venenmündung

einzuengen (25). Sehr wichtig ist es in solchen Fällen, den Verlauf des Defektrandes genau zu beachten, damit die Mündung rechts vom Septum bleibt (85).

Bei Cava-inferior-Defekten ohne untere Umrandung wird zunächst ein Defektabschluß gebildet, indem entlang den Defekträndern eine Mehrstichnaht gelegt wird, die auch die Hinterwand des linken Vorhofs miterfaßt. Danach wird der Defekt verschlossen.

Wenn die Vena cava inferior hinter dem unteren Defektrand in den linken Vorhof mündet, wird zuerst ein "Defekt ohne untere Umrandung" gebildet, indem ein keilförmiges Stück aus der Vorderwand der Cava-Mündung exzidiert wird. Dann wird verfahren wie vorher (35).

Der direkte Verschluß von Sinus-venosus-Defekten kann zur Einengung der Lungenvenen oder der oberen Hohlvene führen; deshalb wird besser eine Kunststoffprothese verwandt. Bei Sinus-venosus-Defekten mit Lungenvenenfehlmündungen wird der Patch so eingenäht, daß ihr Zufluß vom rechten Atrium abgetrennt und ins linke geleitet wird.

Liegt eine Lungenvenenfehlmündung auf gleicher Höhe mit dem Defekt direkt über der Mündung der Vena cava inferior (sog.Pseudolungenvenenfehlmündung), dann wird der obere, vordere und untere Defektrand an der Wand des rechten Vorhofs fixiert(35), so daß die Mündung nach dem Verschluß links vom Septum liegt (25).

Wenn sich der linke Ventrikel bei der Operation als so unterentwickelt erweist, daß er der vermehrten Volumenbelastung nach dem Verschluß des Defektes nicht gewachsen ist, dann wird an der hiesigen Klinik - nach Ausschluß einer Mitralstenose - ein kleiner Restdefekt belassen, der zur Entlastung des linken Ventrikels einen geringen Rest-Shunt aufrechterhalten soll. Der Restdefekt kann, falls er sich später noch als hämodynamisch bedeutsam erweist,

in einer zweiten Operation vollends verschlossen werden.

Bei fixierter pulmonaler Hypertonie mit Rechts-Links-Shunt kann es durch einen plötzlichen Verschluß des Defektes zum akuten Herzversagen kommen, da nun die Möglichkeit der Kompensation des im rechten Ventrikel erhöhten Druckes durch den Shunt nicht mehr gegeben ist.

In so einem Falle war bis vor kurzem die Operation kontraindiziert. In den letzten Jahren wurden verschiedene Methoden entwickelt, die eine allmähliche Verringerung des Shunts herbeiführen sollten. Die ersten Versuche eines "verzögerten Verschlusses" stammen von BENJAMIN et al.(12).

Als Patch diente ein Stück gepreßtes Ivalon, das ein Loch von ca. 6 mm Durchmesser enthielt. An tierexperimentellen Versuchen zeigte sich, daß sich die Perforation innerhalb weniger Wochen schließt, so daß der Shunt nach und nach geringer und schließlich ganz unterbrochen wird. Am National Heart Institute (22) wurde diese Methode in vier Fällen angewandt. Drei der Patienten zeigten 20 Wochen nach der Operation keinen Shunt mehr, einer nach 32 Wochen noch einen geringen. Dieselbe Wirkung wie die perforierte Prothese hat die "künstliche Valvula foraminis", die GOULD (51) in sechs Fällen anwandte. Sie besteht aus einem Ring, der in den Defektrand eingenäht wird. In den Ring ist eine Klappe eingearbeitet, die wie die normale Valvula foraminis ovalis funktioniert und für einige Zeit einen langsam kleiner werdenden Shunt aufrechterhält.

IV. GÜNSTIGSTES OPERATIONSALTER

Für den Zeitpunkt der Operation gilt grundsätzlich, daß der Eingriff vorgenommen werden sollte, bevor sekundäre Veränderungen an der Lungenstrombahn und am Herzmuskel auftreten. Die Gefahr, daß eine pulmonale Hypertonie entsteht, wächst

mit der Dauer der Belastung des Lungenkreislaufs durch den Shunt. Für das Herz spielt ebenfalls nicht nur das Ausmaß, sondern auch die Zeitspanne der Überbelastung eine Rolle. Deshalb darf die Operation nicht unnötig lange hinausgeschoben werden.

Nach unserer Meinung sollte ein Defekt des Vorhofseptums, auch wenn er keine Beschwerden verursacht, möglichst in der frühen Jugend, etwa zwischen dem 6. und 12. Lebensjahr, verschlossen werden. Bei kleineren Kindern gestalten die anatomischen Verhältnisse die Operation schwieriger, und nach dem 12.-14.Lebensjahr spielt die psychische Belastung eine größere Rolle. Bei älteren Menschen ist die Operation insofern ungünstiger, als das Gewebe am Herzen wie am ganzen Körper unelastischer wird, was zu Schwierigkeiten bei der Korrektur und im Heilungsverlauf führen kann. Außerdem stellten wir fest, daß die Häufigkeit intra- und postoperativer Komplikationen bereits nach dem 30. Lebensjahr zunimmt, und daß besonders Herz-Kreislauf-Komplikationen bei älteren Patienten wesentlich häufiger sind. Genauere Zahlen sind aus den Tabellen IIIa und b auf S.86-87 zu entnehmen.

V. OPERATIONSRISIKO

1. Mortalität

Die Gesamtmortalität bei 260 zwischen 1958 und 1966 an der Chirurgischen Universitätsklinik in München operierten Patienten betrug 2,3%, zusammen mit einem Spättodesfall 2,7%. Bei den Fällen ohne pulmonale Hypertonie lag die Letalität mit 1,65% wesentlich niedriger. Bei DERRA et al. (35) betrug die Mortalität bei 215 innerhalb von drei Jahren operierten Patienten 2,1%. CACHERA et al. (25) hatten eine Todesrate von 2,4% bei 330 Patienten, SELLERS et al. (85) von

3,6% bei 275 Patienten, DOGLIOTTI und DATO (40) von 1,6% bei 126 Patienten. SCHRIRE et al. (84) hatten unter 100 Patienten keinen Todesfall.

Größere Schwankungen bezüglich der Mortalität liegen in erster Linie an der Zusammensetzung des Operationsguts. Ausschlaggebend ist erstens die Anzahl der operierten Patienten. Große Operationsserien sind eher vergleichbar als kleine. Zweitens spielt die Zeitspanne eine Rolle, welche die Serie umfaßt. Bei einem Zeitraum von mehreren Jahren sind Spättodesfälle mit inbegriffen. Außerdem sind frühere Operationsserien meist schlechter als die der letzten Jahre. Die Ausschaltung von inoperablen Fällen durch verbesserte Diagnostik, die Einarbeitung der Operationsgruppen und Weiterentwicklung der technischen Verfahren sowie die zunehmende Erfahrung in der Nachbehandlung konnten die Ergebnisse verbessern (63).

Von unseren 174 bis Ende 1964 operierten Patienten verstarben 5, von den 86 der nächsten 2 Jahre nur 2. Somit fiel die Mortalität von 2,9 auf 2,3% ab.

Am ausschlaggebendsten ist die Auswahl der Patienten. Wenn viele fortgeschrittene Fälle darunter sind, ist das Ergebnis natürlich schlechter, als wenn die Serie in der Hauptsache aus Patienten besteht, bei denen noch keine oder nur geringe Veränderungen an Herz und Lunge vorhanden sind.

Das Alter der Patienten zur Zeit der Operation scheint keine große Rolle zu spielen (35, 72). Manche Autoren fanden allerdings eine höhere Sterblichkeit in sehr jungem (fast 50% der Patienten unter 2 Jahren von TABER et al. (92) starben an der Operation) und sehr hohem Alter. (CACHERA et al. (25) hatten eine Mortalität von 3% bei Kindern unter 10 Jahren. Von den Patienten zwischen 10 und 40 Jahren starben nur 1,2%, von denen über 40 Jahren dagegen 15%).

Deutlich ist die Abhängigkeit der Mortalität von der Größe und Lage des Defektes und besonders vom Vorhandensein

zusätzlicher Anomalien wie Lungenvenenfehlmündungen (35, 76, 85). Präoperativ vorhandene Myokardinsuffizienz steigert ebenfalls das Operationsrisiko beträchtlich (35, 72). Vor allem steigt die Mortalität mit der Höhe des pulmonalen Gefäßwiderstandes bzw. des Druckes im kleinen Kreislauf. Bei Druckwerten von über 40 mm Hg in der Arteria pulmonalis steigt die Mortalität auf etwa 10% (25), bei Werten über 70 mm Hg schwanken die Angaben zwischen 15 und 50% (40, 78, 85, 92).

Auch bei unseren Patienten mit pulmonaler Hypertonie (Druck in der Arteria pulmonalis 50 mm Hg und mehr) war die Sterblichkeit mit 16,6% um vieles höher als die Gesamtmortalität. Eine direkte Beziehung zwischen Mortalität und Höhe des Druckes in der Arteria pulmonalis konnten wir nicht feststellen. Während 3 Patienten mit Druckwerten von 50, 55 und 60 mm Hg verstarben, überlebten alle 5 Patienten, bei denen der Druck auf über 60 mm Hg erhöht war. Der Patient mit dem höchsten in der Arteria pulmonalis gemessenen Druck (80 mm Hg) zeigte sogar ein ausgesprochen gutes Operationsergebnis und als einziger der Patienten mit pulmonaler Hypertonie keine Komplikationen. Es handelte sich dabei um einen 17-jährigen Patienten, dessen präoperative Beschwerden gering gewesen waren, und bei dem sich während der Operation herausstellte, daß ein zusätzlich offener Ductus Botalli für die pulmonale Hypertonie verantwortlich war. Aber auch bei 2 Patienten mit Druckwerten von 75 mm Hg war das Operationsresultat gut.

Nach unserer Erfahrung kann also bezüglich der Höhe des Druckes in der Arteria pulmonalis keine Grenze gesetzt werden, ab der eine Operation kontraindiziert wäre.

Dagegen spielt eine Rolle, inwieweit das Herz schon in Mitleidenschaft gezogen wurde. Einer der 3 Verstorbenen hatte bereits seit 15 Jahren an einer Angina pectoris gelitten und 2 Jahre vor der Operation einen Herzinfarkt durchgemacht. Bei den andern beiden Patienten waren neben ausgeprägten

Zeichen der Rechtsinsuffizienz eine absolute Arrhythmie und Anzeichen einer hinzugekommenen relativen Tricuspidalinsuffizienz vorhanden gewesen. In solchen Fällen sollte also das Risiko einer Operation genau abgewogen werden. Andererseits ist gerade bei diesen fortgeschrittenen Fällen die Prognose ohne Operation so schlecht und praktisch keine Möglichkeit einer Besserung der Beschwerden gegeben, daß die Operation meist doch als einzige in Frage kommende Behandlung indiziert ist.

2. Todesursachen

Eine immer wieder auftretende Komplikation ist die Luftembolie, die sich trotz aller Vorsichtsmaßnahmen wie Anwendung der Fibrillation, Außerfunktionsetzen der Mitralklappe während der Operation durch eine Stahlspirale und sorgfältiges Entlüften noch nicht völlig vermeiden ließ.

SELLERS, FERLIC, STERNS und LILLEHEI (85) operierten 275 Patienten mit Sekundumdefekten. Bei 3 von 9 in der postoperativen Phase Verstorbenen war eine Luftembolie die Todesursache. DERRA, GROSSE-BROCKHOFF und BAYER (34) verloren einen von 9, THERKELSEN und POULSEN (95) einen von 29 Operierten durch Luftembolie. MC COON, SWAN, BRANDENBURG, CONNOLLY und KIRKLIN (72) hatten unter 119 operierten Patienten 6 Todesfälle, 2 davon durch "technische Schwierigkeiten". Ob diese eine Luftembolie zur Folge hatten, wird nicht näher erläutert. Bei einem der 8 Todesfälle unter 330 von CACHERA et al. (25) operierten Patienten könnte es sich ebenfalls um Luftembolie gehandelt haben ("kein Erwachen nach der Operation").

Unser erster Todesfall war ebenfalls durch eine Luftembolie bedingt. Er ereignete sich 1959, als noch am schlagenden Herzen operiert wurde. Seit der Anwendung des elektrisch induzierten Kammerflimmerns haben wir keinen Patienten mehr durch Luftembolie verloren.

Herzkreislaufkomplikationen stellen die häufigste Todesursache bei der Operation von Sekundumdefekten dar. Besonders in Fällen von schwerer pulmonaler Hypertonie besteht die Gefahr, daß das Herz nach dem Verschluß des Defektes versagt. Das traf bei zwei unserer Patienten zu. In einem Fall kam es zum plötzlichen Herzstillstand am ersten Tag nach der Operation. Bei einer anderen Patientin trat während und nach der Operation mehrmals Kammerflimmern auf. Nach zunehmendem Herz-Kreislauf-Versagen, massiver Hämolyse und Nierenversagen trat dann der Tod ein. Auch SELLERS et al. (85) verloren 2 Kranke, bei denen eine pulmonale Hypertonie bestanden hatte, durch Herzversagen nach dem Defektverschluß, MC GOON et al. (72) ebenfalls 2 und DOGLIOTTI und DATO (40) einen.

Zu akutem Herzstillstand durch einen vollständigen Herzblock kam es bei je einem Patienten von SELLERS et al. (85), TABER et al.(92) und CACHERA et al.(25). Letztere verloren außerdem 2 Patienten durch Herzstillstand nach Kammerflimmern. Dies war auch die Todesursache bei einem unserer Operierten, dessen Myokard bereits schwer geschädigt war (Angina pectoris und Zustand nach Herzinfarkt). Auch bei einem Spättodesfall unter unseren Patienten dürfte es sich um Herzstillstand nach Kammerflimmern gehandelt haben.

Seltenere tödliche Komplikationen sind Lungenembolie (1 Patient von SELLERS et al. (85)) oder Lungenödem (1 Patient von CACHERA et al. (25)). Bei uns kamen auffallenderweise von den7 Patienten 2 im Lungenödem ad exitum.

3. Postoperative Komplikationen

Bei der Aufstellung unserer Statistik wurden auch geringste Auffälligkeiten in der postoperativen Phase wie leichte Temperaturerhöhungen, Leukocytose, Hämoglobinwerte von unter 70% oder leichte operationstraumatisch bedingte Störungen wie Teilpneumothorax oder geringe Pleuraergüsse der

ersten Tage, also Fakten, die fast noch im Bereich des normalen Heilungsverlaufs liegen, als Komplikationen registriert. Auf diese Weise ergab sich eine Komplikationshäufigkeit von 72,4 %.

Wie die Tabelle IIIa zeigt, konnten wir kein gleichmäßiges Ansteigen der Komplikationshäufigkeit mit dem Alter feststellen; aber insgesamt gesehen werden ältere Patienten von mehr Störungen betroffen. Von den Patienten unter 30 Jahren verliefen Operation und postoperative Phase bei 34 % ohne jegliche Schwierigkeiten, von denen ab 30 Jahren nur bei 12 %. Daß bei bestimmten Komplikationen Beziehungen zum Alter bestehen, ist aus Tabelle IIIb ersichtlich und wird noch näher besprochen.

Von den intra- und postoperativen Zwischenfällen stehen die Herzkreislaufkomplikationen an erster Stelle. Unter den Rhythmusstörungen sind Vorhofflattern und -flimmern, aber auch Kammerflimmern, das besonders bei tiefer Hypothermie auftritt, am häufigsten. Seltener kommt es zu einem totalen A.V.-Block. Dabei handelt es sich wahrscheinlich nicht um eine direkte Schädigung des Reizleitungssystems, sondern um eine funktionelle Störung durch Zerrung oder Blutdurchtränkung des Gebiets des A.-V.-Knotens (85).

Gefürchtet ist das Versagen eines Ventrikels nach dem Defektverschluß - des rechten besonders bei pulmonaler Hypertonie, des linken, wenn dieser bei großem Shunt zu gering entwickelt ist.

Ein akutes Herzversagen trat bei 5 = 3 % unserer Operierten, bei 2,5 % der Patienten von STORNSTEIN und EFSKIND (89), bei 0,3 % derer von CACHERA et al. (25) und bei 0,8 % der Patienten von SELLERS et al. (85) auf.

Bei 3 = 1,7 % unserer Operierten kam es zu einem akuten Herzstillstand, der in 2 Fällen irreversibel war.

Alter	o-4	5-9	10-14	15-19	20-24	25-29	30-34	35-39	40-44	45-49	50 u.mehr	Gesamt
Anzahl der Patient.	2	24	27	23	29	18	14	21	8	4	4	174
Anzahl der Komplik.	1	29	28	26	38	25	28	37	13	10	8	243
Anzahl der Pat. mit Kompl.	1	15	15	15	22	13	13	18	7	3	4	126
" in %	50	62,5	56,3	65,2	78,3	72,2	92,8	85,7	87,5	75,0	100,0	72,4

Tabelle III a : Häufigkeit aller erfaßten intra-und postoperativen Störungen in Beziehung zum Alter (bei Altersgruppen von je 5 Jahren). Die Tabelle umfaßt 174 bis Ende 1964 an isolierten Sekundumdefekten operierte Patienten

Alter	Anzahl der Patienten	Herz-Kreislauf-Komplikationen inclusive Rhythmusstörungen	Rhythmusstörungen alleine	infektiös bedingte Komplikationen	operationstraumatisch bedingte Kompl.
0-9	26	4 = 15 %	5 %	1 = 5 %	7 = 25 %
10-19	50	6 = 12 %	6 %	5 = 10 %	19 = 38 %
20-29	47	6 = 13 %	4 %	8 = 17 %	23 = 49 %
30-39	35	9 = 26 %	3 %	2 = 6 %	28 = 80 %
40-49	12	1 = 8 %	8 %	1 = 8 %	10 = 83 %
50-59	4	3 = 75 %	25 %	2 = 50 %	3 = 75 %

Tabelle III b : Häufigkeit von Herz-Kreislauf-Komplikationen (einschließlich Rhythmusstörungen), Rhythmusstörungen alleine, infektiös sowie operationstraumatisch bedingten Komplikationen pro Dekade beim selben Krankengut wie in Tab.III a

10 = 5,7% unserer Patienten hatten Rhythmusstörungen. Ihre Häufigkeit betrug bei STORNSTEIN und EFSKIND (89) ebenfalls 5,7%, bei SELLERS et al. (85) 15,2%, bei CACHERA et al. (25) nach der Operation mit der Herz-Lungen-Maschine 9%, bei den unter Hypothermie Operierten dagegen 20,9%. Bei den Patienten von DERRA et al. (35), die ausschließlich unter Hypothermie operiert wurden, war der Anteil mit 37,5% noch höher.

In Übereinstimmung mit anderen Autoren stellten wir fest, daß Rhythmusstörungen bei älteren Patienten häufiger sind als in jüngerem Alter. Nach DERRA et al. (35) sind sie bei Operierten von über 50 Jahren besonders zahlreich. Das entspricht auch unseren Erfahrungen, wie aus Tabelle IIIb ersichtlich ist. Während die Häufigkeit in den ersten fünf Dekaden ohne direkte Beziehung zum Alter zwischen 3 und 8% variiert, stieg sie nach dem 50. Lebensjahr auf 25%. WOOD (100) fand Rhythmusstörungen bei Patienten von über 60 Jahren in 50% und nach einem Alter von 70 Jahren in praktisch 100%.

20 = 12% unserer Fälle waren durch schwere Infektionen kompliziert. Sie betrafen vorwiegend Patienten im dritten Jahrzehnt und nach dem 50.Lebensjahr. Wir beobachteten 10 mal eine Perikarditis bzw. ein Postkadiotomie-Syndrom, 2 mal eine Endokarditis, 5 mal eine Bronchopneumonie, 2 mal ein Pleuraempyem und 1 mal einen akuten rheumatischen Schub.

Bei den Patienten von CACHERA et al. (25) trat 2 mal ein Postkardiotomie-Syndrom auf, 8 mal eine Sepsis, davon 4 mal nach Pleuraempyem. SELLERS et al. (85) hatten in 22 Fällen infektiös bedingte Komplikationen.

Schwere pleuro-pulmonale Komplikationen beobachteten wir bei 15 = 9% unserer Operierten. Außer den oben erwähnten 5 Fällen von Bronchopneumonie und 2 von Pleuraempyem, entstand bei 3 Patienten postoperativ ein Hämatothorax. In einem

Falle trat eine Lungenembolie auf, in 4 Fällen ein Lungenödem, das zweimal tödlich endete und auffallenderweise in allen 4 Fällen Kinder von unter 10 Jahren betraf.

Ein Hämatothorax kam bei CACHERA et al.(25) 11 mal, bei SELLERS et al. (85) 6 mal und bei MC GOON et al. (72) 1 mal vor, eine Lungenembolie bei SELLERS et al.(85) 1 mal, bei CACHERA et al. (25) 2 mal, ein Lungenödem bei SELLERS et al. (85) 1 mal.

Leichte pleuro-pulmonale Komplikationen waren meist operationstraumatisch bedingt und bestanden im allgemeinen nur über kurze Zeit. Leichte Pleuraergüsse waren sehr häufig (46 Fälle = 26,4%), ebenso Fälle von kurzdauerndem Teilpneumothorax (10 = 6%) oder Atelektasen (14 = 7,5%).

Ziemlich zahlreich waren auch operationstraumatisch bedingte Störungen wie Wundinfektion (4 = 2,3%), Wunddehiszenz (3 = 1,7%), Nachblutung (3 = 1,7%), Wundödem (2 = 1,2%), Wundserom (2 = 1,2%), Wundfistel (1 = 0,6%), Nebenverletzung im Operationsgebiet (1 = 0,6%), Narbenkeloid (1 = 0,6%).

Neurologische Komplikationen waren selten. Außer 2 = 1,2% Luftembolien (wovon ein Patient verstarb) beobachteten wir 1 mal (=in 0,6%) einen ungeklärten Verwirrungszustand, 1 mal eine zentrale Lähmung und 1 mal eine zentrale Atemlähmung.

CACHERA et al. (25) hatten 7 = 2,1% neurologische Komplikationen, SELLERS et al. (85) 8 = 2,9%.

Bei einem = 0,6% unserer Patienten kam es zum Nierenversagen (und Tode), ebenso bei einem Patienten (=0,4%) von SELLERS et al. (85) und einem (=0,8%) von MC GOON et al. (72).

Bei 5 (= 2,9%) Patienten, die alle nicht älter als 25 Jahre waren, beobachteten wir eine Urticaria oder ein allergisches Exanthem.

In 6 Fällen (= 3,5%) trat postoperativ ein Ikterus auf.

VI. OPERATIONSERGEBNISSE

Sämtliche Autoren berichten übereinstimmend von einer weitgehenden Besserung oder vollständigen Heilung fast aller Patienten, bei denen Sekundumdefekte operativ verschlossen wurden.

An manchen Kliniken wird grundsätzlich einige Zeit nach der Operation eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt, um einen eventuellen Restshunt feststellen zu können.

Von den 60 von SCHRIRE et al. (84) operierten Patienten zeigten 50 postoperativ keinen Shunt mehr, bei 10 Patienten (33%) blieb ein kleiner Links-Rechts-Shunt von 10-25%. Von den 91 Patienten von SELLERS et al. (85) war bei 93% kein Shunt mehr nachweisbar, bei 4% noch ein kleiner, 3% hatten noch einen größeren Restshunt, für den einmal die Loslösung des Patches verantwortlich war; einmal mündete die Vena cava inferior ins linke Atrium, und einmal war eine fehlmündende Lungenvene übersehen worden. DOGLIOTTI und DATO (40) fanden in 16 von 126 Fällen einen Restshunt, CACHERA et al. (25) bei 330 Operierten nur ein mal. Bei LOOGEN (67) war bei 3 von 100 Patienten noch ein Shunt nachweisbar.

Wir halten das klinische Bild des Patienten meist ausreichend für eine Beurteilung des Ergebnisses. Nur in zweifelhaften Fällen wird eine postoperative Herzkatheteruntersuchung durchgeführt.

Von den 253 Überlebenden unserer 260 Patienten zeigten nur 2 Patienten keine Besserung bzw. Heilung.

Alle 100 von SCHRIRE et al.(84) Operierten waren gebessert. Bei 78% der Patienten von CACHERA et al. (25) waren die Symptome verschwunden, bei 6% waren sie geringer geworden, und bei ebenfalls 6% waren sie unverändert. DOGLIOTTI und DATO (40) hatten sehr gute Ergebnisse in 102 von 126 Fällen, gute bei 18 Patienten, und 3 zeigten keine

Besserung. 91% der von LOOGEN et al. (67) Operierten waren gebessert, 7% unverändert und 2% schlechter als vor der Operation. SELLERS et al. (85) stellten fest, daß bei den Patienten ohne pulmonale Hypertonie postoperativ alle Symptome verschwunden waren.

Bei den zwei Patienten unseres Krankenguts, deren Operationsergebnisse nicht zufriedenstellend waren, wurde eine Reoperation vorgenommen.

In einem Falle war ein Fünfmarkstück-großer Defekt mit fortlaufender Naht, verstärkt durch Einzelnähte, verschlossen worden. Die postoperative Kontrolluntersuchung zeigte einen Restdefekt. Bei der Reoperation nach einem Jahr stellte sich heraus, daß die Naht im unteren und mittleren Bereich ausgerissen war. Der Defekt wurde diesmal durch Einnähen eines Teflon-Patches verschlossen. Seither haben sich die Beschwerden der Patientin wesentlich gebessert, und der Defekt scheint nun suffizient verschlossen zu sein.

Der andere Fall betraf einen Patienten, bei dem einige Monate nach dem Verschluß eines in die untere Hohlvene auslaufenden Defektes eine leichte Cyanose auftrat. Der Verdacht, daß es durch Durchschneiden der unteren Defektnaht zu einer partiellen Fehlmündung der unteren Hohlvene in den linken Vorhof gekommen sein könnte, wurde durch die Herzkatheteruntersuchung bestätigt. Bei der Reoperation zeigte sich an der Einmündungsstelle der unteren Hohlvene eine knapp Pfennigstück-große Öffnung zur Vena cava inferior zu. Durch einen etwa Markstück-großen Teflon-Patch, der in das Vorhofseptum und in den medianen Rand der Hohlvenenmündung eingenäht wurde, konnte die letztere in den rechten Vorhof verlagert werden. Bei einer Kontrolluntersuchung nach einem halben Jahr zeigte der Patient bereits eine wesentliche Besserung aller Beschwerden, und die Cyanose war verschwunden.

Bei allen übrigen Patienten - abgesehen von den Fällen, bei denen der linke Ventrikel sehr klein war und deshalb ab-

sichtlich ein Restdefekt belassen wurde - ist der Defekt mit Sicherheit verschlossen, und die Beschwerden haben sich gegenüber der Zeit vor der Operation gebessert oder sind ganz behoben.

Z U S A M M E N F A S S U N G

Nach einer allgemeinen Abhandlung der Geschichte, Embryologie, Anatomie, Häufigkeit, Klinik und der chirurgischen Behandlungsmöglichkeiten des Ostium-secundum-Defektes des Herzens wurde im zweiten Teil der Arbeit über die Erfahrungen berichtet, die bei 260 zwischen 1958 und 1966 an der Chirurgischen Universitätsklinik in München operierten Patienten mit isolierten Ostium-secundum-Defekten gesammelt werden konnten. Die Art der chirurgischen Behandlungsmethoden an der hiesigen Klinik wurde dargelegt, wobei besonders auf das Vorgehen bei schwierigen Fällen wie sehr großen Defekten, Defektverschluß bei kleinem linken Ventrikel, zusätzlicher Persistenz der linken oberen Hohlvene und Fällen von Sekundumdefekten mit pulmonaler Hypertonie eingegangen wurde. Die Krankheitsbilder und Verläufe dieser komplizierten Fälle wurden ausführlich beschrieben. Nach Darstellung der Methodik der statistischen Erfassung unseres Krankengutes wurde über 174 Patienten, die von einer besonders eingehenden statistischen Untersuchung erfaßt wurden, berichtet. Danach erfolgte die Besprechung der Todesursachen bei den im Anschluß an die Operation verstorbenen Kranken.

In der Diskussion wurden Erfahrungen an unserem Krankengut denen anderer Kliniken gegenübergestellt. Zunächst wurde auf die Häufigkeit und Geschlechtsdisposition des Herz-

fehlers eingegangen. Bei gut einem Viertel der an der Chirurgischen Universitätsklinik in München seit 1958 operierten Herzfehler handelte es sich um isolierte (etwa 16%) oder mit anderen Anomalien verbundene (etwa 11%) Vorhofseptumdefekte. Unter 435 Vorhofseptumdefekten betrug der Anteil der Ostium-secundum-Defekte 344 = 79%, worunter 260, also drei Viertel der Ostium-secundum-Defekte eine isolierte Anomalie darstellten. Die Geschlechtsdisposition lag mit 66% weiblicher und 34% männlicher Patienten eindeutig auf der Seite des weiblichen Geschlechts.

Bei der Diskussion über Fragen der Operationsmethodik ergab sich, daß unter den heute gegebenen Möglichkeiten der Verschluß des Defektes unter Sicht des Auges am blutleeren Herzen mit Hilfe der Herz-Lungen-Maschine die sicherste Art der Behandlung des Ostium-secundum-Defektes darstellt. Der ideale Zeitpunkt der Operation liegt zwischen 6 und 14 Jahren.

Bei rechtzeitiger Operation ist das Risiko des Eingriffes mit 1,65% gering, und die Heilungsaussichten sind sehr gut. Mit zunehmendem Alter steigt die Anzahl der mit der Operation verbundenen Komplikationen deutlich an: Bei den Patienten unter 30 Jahren ergaben sich bei 66%, bei einem Alter von 30 oder mehr Jahren bei 88% der Fälle Komplikationen im Verlaufe der Operation oder postoperativen Phase. Dazu muß bemerkt werden, daß auch geringste Störungen, die fast noch im Bereich des normalen Heilungsverlaufes liegen, registriert wurden.

An Hand unseres Krankengutes konnte gezeigt werden, daß der Pulmonalarteriendruck mit dem Lebensalter ansteigt. Da bei Kranken mit einem Pulmonalarteriendruck von 50 mm Hg und mehr ein auf 16,6% erhöhtes Operationsrisiko besteht, muß auch aus diesem Grund eine frühzeitige Beseitigung des Herzfehlers gefordert werden. Besonders gefährdet sind

Kranke mit pulmonaler Hypertonie und Rechtsherzinsuffizienz. Liegt eine fixierte pulmonale Hypertonie vor, d.h. haben sich bereits irreversible Veränderungen am Lungengefäßsystem eingestellt, so besteht eine absolute Kontraindikation zur Operation.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1. ABBOT, M.E. — Atlas of congenital heart disease
Amer. Heart Ass., New York, 1936

2. ADAMS-RAY,J., P.O.PERSSON — zit. DERRA et al. (33)

3. ARNFRED, E. — A new terminology for the subdivision of atrial septal defects
Thorax 19:490, 1964

4. BAILEY, C.P., H.E.BOLTON, W.L.JAMISON, W.B.NEPTUNE — Atrio-septopexy for interatrial septal defects
J.Thor.Surg.26:184,1953

5. BARGMANN, W., W.DOERR — Das Herz des Menschen
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1963

6. BARD, L., J.CURTILLET — Contribution à l'étude de la physiologie pathologique de la maladie bleue.Forme tardive de cette affection
Rev. de méd.,Paris 9:993, 1889

7. BARTH,P., C.S.SO., F.KIEFHABER, H.BLÖMER — Klinische Kriterien zur Beurteilung des Vorhofseptumdefektes (Beziehungen zwischen Elektrokardiogramm, Phonokardiogramm und Hämodynamik)
Z.Kreisl.-Forsch. 53:272, 1964

8. BARTHEL, H. — Mißbildungen des menschlichen Herzens. Entwicklungsgeschichte und Pathologie
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1960

9. BAYER, O. — Rechtsbelastung bei angeborenen und erworbenen Herzfehlern
Regensb.Jahrb.f.ärztl.Fortbildg.,1953

10. BEDFORD, D.E., C.PAPP, J.PARKINSON — Atrial septal defect
Brit.Heart J. 3:37, 1941

11. BENDER, F., F.HILGENBERG, J.G.JUNGE-HÜLSING — Fortlaufend registrierte Farbstoffverdünnungskurven bei erworbenen und angeborenen Herzfehlern
Z.Kreisl.-Forsch. 46:21, 1958

12. BENJAMIN, R.B., R.S.FLOM, L.D.MC LEAN, F.J.LEWIS
The gradual closure of atrial septal defects
J.Thor.Surg. 34:679, 1957

13. BIGELOW,W.G., J.C.CALLAHAN, J.A.HOPPS
General hypothermia for experimental intracardiac surgery. The use of electrophrenic respirations, an artificial pacemaker for cardiac standstill, and radio-frequency rewarning in general hypothermia
Ann.Surg. 132: 531, 1950

14. BIGELOW, W.G., W.K.LINDSAY, R.C.HARRISON, R.A.GORDON, W.F.GREENWOOD
Oxygen transport and utilization in dogs at low body temperatures
Amer.J.Physiol. 160:125, 1950

15. BJÖRK,V.O., C.CRAFOORD
The surgical closure of interauricular septal defects
J.Thor.Surg. 26:301, 1953

16. BJÖRK, V.O., D.H. DAVIES, H.SWAN
Atrial septal defect. Results of surgical correction in one hundred patients
J.Amer.med.Ass. 169:210, 1959

17. BJÖRK , LINDBERG
zit.DERRA et al. (33)

18. BLOUNT, S.G., H.SWAN, G.GENSINI, M.C.MC CORD
Atrial septal defect. Clinical and physiologic response to complete closure in five patients
Circulation 9:801, 1954

19. BOTALLUS
zit.GOULD(51)

20. BRAUDO, J.L., A.S.NADAS, A.M.RUDOLPH, E.B.D.NEUHAUSER
Atrial septal defects in children; a clinical study with special emphasis on indications for operative repair
Pediatrics 14:618, 1954

21. BRANNON, E.S.
A.J.MERRILL,
J.V.WARREN,
E.A.STEAD
Cardiac output in patients with chronic anemia as measured by technique of right atrial catheterization
J.Clin.Investigation 24:332, 1945

22. BRAUNWALD, N.S.,
A.G.MORROW
The delayed closure of atrial septal defect with perforated prostheses
Surg.gynec.+obst. 116:579, 1963

23. BROWN, I.W.,
W.WIRT,
W.SMITH,
W.G.YONG,
W.C.SEALY
Experimental and clinical studies of controlled hypothermia rapidly produced and corrected by a blood heat exchanger during extracorporeal circulation
J.Thorac.Surg. 36:497, 530, 1958

24. BURCHELL, H.B.
Total anomalous pulmonary venous drainage: Clinical and physiologic patterns,
Proc.Staff Meet.,Mayo Clin.31:161,1956

25. CACHERA,J.-P.
PH.BLONDEAU,
C.D'ALLAINES,
A.PIWNICA,
CH.DUBOST
Les communications interauriculaires du type ostium secundum: 330 cas opérés à coeur ouvert
Ann.chir.thor.car. 4:1132, 1963

26. CIOCATTO, E.
Diskussion zur Anästhesie in der Herzchirurgie
Anaesthesist 6:87, 1957

27. COHN, R.
An experimental method for the closure of interauricular septal defects in dogs
Amer.Heart J. 33:453, 1949

28. COOKSON, B.A.,
W.B.NEPTUNE,
C.P.BAILEY
Hypothermia as a means of performing intracardiac surgery under direct vision
Dis.Chest. 22:245, 1952

29. COOLEY, D.A.,
A.C.BEALL,
P.GRONDIN
Open-heart operations with disposable oxygenators, 5 per cent dextrose prime, and normothermia
Surgery 52:713, 1962

30. COURNAND, A., J.S.BALDWIN, A.HIMMELSTEIN
Cardiac catheterization in congenital heart disease
New York, Commonwealth Fund, 108, 1949

31. CURRIE, SWAN
zit.DERRA et al. (33)

32. DENNIS, C., C.S.SPRENG, G.E.NELSON, K.E.KARLSON, R.M.NELSON, J.V.THOMAS, W.P.ELDER, R.L.VARCO
Development of a pump-oxygenator to replace the heart and lungs; an apparatus applicable to human patients and application to one case
Ann.Surg. 134: 709, 1951

33. DERRA, E.
Handbuch der Thoraxchirurgie
Springer-Verlag, Berlin, Göttingen, Heidelberg, 1958

34. DERRA, E., O.BAYER, F.GROSSE-BROCKHOFF
Der Vorhofseptumdefekt und sein operativer Verschluß unter Sicht des Auges in Unterkühlungsanästhesie
Dtsch.med.Wschr. 80:1277, 1955

35. DERRA, E., O.GROSSE-BROCKHOFF, F.LOOGEN
Der Vorhofseptumdefekt
Ergebnis.Inn.Med.Kinderheilk.22:211,1956

36. DE WALL, R.A., C.W.LILLEHEI, P.C.HODGES, D.M.LONG, J.B.WADE, R.H.CARDOZO
Description of the helical reservoir bubble type pump oxygenator for hemodilution hypothermic perfusion
Dis.of chest 44:113, 1963

37. DEXTER, L.
Atrial septal defect
British Heart J. 18:209, 1956

38. DEXTER, L.
Venous catheterization of heart; results, interpretations and value
Radiology 48:451, 1947

39. DISENHOUSE, R.B., R.C.ANDERSON, P.ADAMS, R.NOVICK, J.JORGENS, B.LEVIN
Atrial septal defect in infants and children
J.Pediat. 44:269, 1954

40. DOGLIOTTI, A.M., A.A.DATO
Closed heart surgery in atrial septal defect (126 cases)
Journal of cardiovascular surgery 1:45, 1960

41. DONDRILL, F.D.
Eine Methode zur Freilegung des Herzseptums
Thor. Surgery 18:652, 1949

42. EDWARDS, J.E.
Congenital malformations of the heart and great vessels
In: S.E.GOULD:Pathology of the heart,266 CH.C.THOMAS, Springfield,III,1 st. ed.195 2nd ed.1960

43. ELLIS, F.H., J.W.KIRKLIN, H.J.C.SWAN, J.W.DU SHANE, J.E.EDWARDS
Diagnosis and treatment of common atrium (cor triloculare, biloculare)
Surgery 45:160, 1959

44. ESSEX
zit.DERRA (35)

45. EVANS, P.R.
Cardiac anomalies in mongolism
Brit.Heart J. 12:258, 1950

46. FORSSMAN
zit.DERRA (35)

47. FOUCHÉ, R.F., W.BECK, V.SCHRIRE
The roentgenologic assessment in secundum type atrial septal defect
Radium therapy and nuclear medicine 89:254 1963

48. FUHRMANN
zit.BARGMANN und DOERR (5)

49. GASSENDI
zit.GOULD (51)

50. GOERTTLER, K.
Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1959

51. GOULD, S.E.
Pathology of the heart
Springfield, Illinois, U.S.A.,1961

52. GROSS, R.E., E.WATKINS, A.A.POMERANS, E.J.GOLDSMITH
Method for surgical closure of interauricular septal defects
Surg.Gynec.Obstetr. 96:1, 1953

53. HELMSWORTH, J.A., L.C.CLARK, S.KAPLAN, R.T.SHERMAN
An oxygenator-pump for use in total bypass of heart and lungs
J.Thorac.Surg. 26:617, 1953

54. HEPBURN
zit.BARGMANN und DOERR (5)

55. HICKHAM, J.B.
Atrial septal defect; a study of intracardiac shunts, ventricular output, and pulmonary pressure gradient
Ann.Heart J. 38:801, 1949

56. HUFNAGEL, C.A., E.WATKINS, A.A.POMERANS, E.J.GOLDSMITH, J.F.GILLEPSIE
Closure of interatrial septal defects
Bull.Georgetown Univ.Med.Centr.4:137, 1951

57. HULL, E., E.HAFKESBRING
"Toxic" postpartal heart disease
New Orleans M. and S.J.89:550, 1937

58. KAY, H.J. R.A.GAERTNER
A simplified pump oxygenator with flow equal to normal cardiac output
Surg.Forum 7:267, 1956

59. KELLER, W., A.WISKOTT
Lehrbuch der Kinderheilkunde
Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1961

60. KIRKLIN, J.W., H.J.C.SWAN, E.H.WOOD, H.B.BURCHELL, J.E.EDWARDS
Anatomic, physiologic and surgical considerations in repair of interatrial communications in man
J.Thorac.Surg. 29:37, 1955

61. KJELLBERG, S.R., E.MANNHEIMER, U.RUHDE, B.JONSSON
Diagnosis of congenital heart disease
Chicago: The Year Book Publishers, Inc. 1955, 1959

62. KLINNER, W. — Klinische und experimentelle Untersuchungen zur operativen Korrektur der FALLOT'schen Tetralogie
Ergebn.Chir.Orthop. 44:58, 1952

63. KLINNER, W., A.SCHAUDIG, F.SEBENING — Ergebnisse bei 500 mit der Herz-Lungen-Maschine operierten Herzfehlern
Langenbecks Arch. Klin.Chir. 302:91,1963

64. LEWIS, F.J., M.TAUFIC — Closure of atrial septal defects with the aid of hypothermia; experimental accomplishments and the report of one successful case
Surgery 33:52, 1953

65. LEWIS, F.J., M.TAUFIC, R.L.VARCO, S.NIAZI — The surgical anatomy of atrial septal defects; experiences with the repair of interatrial communications in man
J.Thorac.Surg. 29:37, 1955

66. LOOGEN, F. — Der pulmonale Hochdruck bei angeborenen Herzfehlern mit hohem pulmonalen Stromvolumen (Ductus arteriosus apertus, Ventrikelseptumdefekt, Vorhofseptumdefekt)
Archiv für Kreislaufforschung 28:36, 1958

67. LOOGEN, F., W.SCHAUB, Y.TOKER — Spätergebnisse nach operativem Verschluß eines Vorhofseptumdefektes (Foramen secundum-Typ). Teil I.
Z.Kreisl.-Forsch.50:1062, 1961

68. LOOGEN, F., W.SCHAUB, Y.TOKER — Spätergebnisse nach operativem Verschluß eines Vorhofseptumdefektes (Foramen secundum-Typ). Teil II.
Z.Kreisl.-Forsch. 50:1138, 1961

69. LUTEMBACHER — zit.BARGMANN und DOERR (5)

70. MARONDE, R.F. — Brain abscess and congenital heart disease
Ann.Int.Med. 33:602, 1950

71. MARTIN, W.B., H.E.ESSEX — Experimental production and closure of atrial septal defects with observation of physiologic effects
Surgery 30:283, 1951

72. MC GOON, D.C., H.J.C.SWAN, R.O.BRANDENBURG, D.C.CONNOLLY, J.W.KIRKLIN
Atrial septal defect: factors affecting the surgical mortality rate
Circulation 19:195, 1959

73. MEISNER, H.
Zur Operationsindikation beim Vorhofseptumdefekt mit pulmonaler Hypertension
Thoraxchirurgie und Vaskuläre Chirurgie 14:545, 1966

74. MERKEL
zit. BARGMANN und DOERR (5)

75. MURRAY, G.
Closure of defects in cardiac septa
Ann.Surg. 128:843, 1948

76. OURBAK, P., J.ACAR, L.SCÉBAT, P.MAURICE, P.SOULIÉ, J.LENÈGRE
L'insuffisance cardiaque de la communication interauriculaire
Archives des maladies du coeur 12:1366, 1962

77. REHDER, K., J.W.KIRKLIN, R.A.THEYE
Physiologic studies following surgical correction of atrial septal defects and similar lesions
Circulation 26:1302, 1962

78. ROBINSON, D.W.
Persistent common atrioventricular ostium in a child with mongolism
Arch.Path. 32:117, 1941

79. RÖSLER, H.
Interatrial septal defect
Arch.Int.Med., Chicago 54:339, 1934

80. ROKITANSKIJ
zit.GOULD (51)

81. ROSS, D.N.
Surgery of septal defects. The present position
Brit.med.edicl.Bull.11:193, 1955

82. SCHAUDIG, A.
Zur Frage des extracorporalen Kreislaufs mit Blutverdünnung
Langenbecks Arch.Klin.Chir. 308:631, 1964

83. SCHAUDIG, A.
Experimentelle und klinische Untersuchungen zur Anwendung der Herz-Lungen-Maschine mit Blutersatzlösungen
München, Med.Hab.Schr.,1965

84. SCHRIRE, V., W.BECK, L.VOGELPOEL, M.NELLEN, C.N.BARNARD — Atrial septal defect, part I: Secundum and sinus venosus defects S.A.Medical Journal 137: 727, 1963

85. SELLERS, R.D., R.M.FERLIC, L.P.STERNS, C.W.LILLEHEI — Secundum type atrial septal defects: Early and late results of surgical repair using extracorporeal circulation in 275 patients

86. SENN, A., H.P.GURTNER, P.SCHÜPBACH, T.SØNDERGAARD, H.GOETSCHE — Ergebnisse der geschlossenen Operationsmethoden des Vorhofseptumdefektes Bulletin de la Société Internationale de Chirurgie 25:376, 1966

87. SØNDERGAARD, T. — Vorhofseptumdefekt-Geschlossene Verfahren XII.Thoraxchirurgische Arbeitstagung, Heidelberg, 1967

88. SØNDERGAARD, T. — zit.DOGLIOTTI und DATO (40)

89. STORNSTEIN, O., L.EFSKIND — Atrial septal defect, clinical and hemodynamical findings and results of open heart surgery Acta chir. scan. 125:52, 1963

90. SWAN, H.J.C., H.B.BURCHELL, E.K.WOOD — The presence of venoarterial shunts in patients with interatrial communications Circulation 10:705, 1954

91. SWAN, H.J.C., G.MORESH, M.E.JOHNSON, G.WARNER — The experimental creation and closure of auricular septal defects J.Thor. Surg. 20:542, 1954

92. TABER, R.E., C.R.LAM, J.H.HOPKINS, R.R.ROBLES — Surgical treatment of interatrial septal defects The journal of the Michigan State Medical Society 61:1364, 1962

93. TALBOTT, P.H. — Physiologic and therapeutic effects of hypothermia
New England J.Med.224:281, 1941

94. TAUSSIG, H.B. — Congenital malformations of the heart
Harvard University Press, Cambridge,1960

95. THERKELSEN, F., T.POULSEN — Some atypical atrial septal defects and hemodynamically related anomalies
Annales chirurgiae et gynaecologiae fenniae
52:605, 1963

96. TÖNDURY, G. — Entwicklungsmechanik des Herzens
Verh.Dtsch.Ges.Kreisl.-Forsch. 23:177, 1957

97. VERSÉ, H. — Das "Marfan-Syndrom" (Dystrophia mesodermalis congenita Typ Marfan; Arachnodaktylie)
Ergebnis.inn.Med.Kinderheilk.N.F.11:141, 1959

98. WATKINS, E., R.E.GROSS — Experiences with surgical repair of atrial septal defects
J.Thorac.Surg. 30:469, 1955

99. WEIDMANN,W.H., H.J.C.SWAN, J.W.DU SHANE, E.H.WOOD — A hemodynamic study of atrial septal defect and associated anomalies involving the atrial septum
J.Lab. and Clin.Med. 50:165, 1957

100. WOOD, P. — Pulmonary hypertension
Brit.med.Bull. 8:348, 1952

101. ZENKER, R. — Situation der herzchirurgischen Therapie.Indikationsstellung in der Praxis
Therapiewoche 15:318, 1965

102. ZENKER, R., G.HEBERER, H.GEHL, H.BORST, R.BEER, Y.H.YEH — Zur Aufrechterhaltung der Organfunktion und des Stoffwechsels im extracorporalen Kreislauf
Langenbecks Arch.Klin.Chir. 289:294, 1958

103. ZENKER, R.
G.HEBERER,
H.G.BORST,
H.GEHL,
W.KLINNER,
R.BEER,
M.SCHMIDT-MENDE Eingriffe am Herzen unter Sicht
Dtsch.Med.Wschr. 84:577, 649, 668, 1959

104. ZUHDI zit.THERKELSEN und POULSEN (95)

Lebenslauf

Ich, Waltraud Ernst, wurde am 4. 1. 1940 als Tochter des praktischen Arztes Rudolf Ernst und seiner Ehefrau Else, geb. Früholz, in Schwäbisch Hall geboren.

Nach 5-jährigem Besuch der Volksschule Braunsbach trat ich am 3.9.1951 in das Mädchengymnasium Schwäbisch Hall ein, wo ich am 29.2.1960 die Reifeprüfung bestand.

Im Sommersemester 1960 begann ich mein Medizinstudium an der Universität Tübingen, wo ich am 15.3.1961 die naturwissenschaftliche Vorprüfung und am 21.2.1963 die ärztliche Vorprüfung bestand.

Jeweils ein klinisches Semester verbrachte ich an den Universitäten Innsbruck, Wien und Hamburg, dann drei Semester an der Universität München, wo ich nach dem Wintersemester 1965/66, am 10.8.1966, das medizinische Staatsexamen ablegte.

Seit 1.11.1966 bin ich als Medizinalassistentin an der Chirurgischen Universitätsklinik in München tätig.